FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1965

THÈSE

N° 178

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

GOUNANT Christiane

Née le 27 février 1935, à Oran (Algérie)

Présentée et soutenue publiquement le 1965

LES LÉSIONS TUMORALES DU MAXILLAIRE INFÉRIEUR DANS LA NEUROFIBROMATOSE DE RECKLINGHAUSEN

Président : M. M. DECHAUME, Professeur

JULIEN PRÉLAT, ÉDITEUR

6, rue de la Bûcherie, Paris-V^e^

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41534911_0117

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1965 — N° —

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

GOUNANT Christiane

Née le 27 février 1935, à Oran (Algérie)

Présentée et soutenue publiquement le ..... 19.....

LES LÉSIONS TUMORALES DU MAXILLAIRE INFÉRIEUR DANS LA NEUROFIBROMATOSE DE RECKLINGHAUSEN

Président : M. M. DECHAUME, Professeur

JULIEN PRÉLAT, ÉDITEUR

6, rue de la Bûcherie, Paris-V^e^

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN	Gaston CORDIER
1er ASSESSEUR	Daniel BARGETON
2e ASSESSEUR	Paul CASTAIGNE

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN -

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
Biologie appliquée à l'Éducation physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
— —	DOGNON (A.)
— —	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Gérontologie expérimentale	N...
Histoire de la médecine et de la chirurgie	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
— —	BRICAIRE (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.)
	POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)
	GOUGEROT (L.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
Cliniques chirurgicales — Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
Cliniques chirurgicales — Cochin	LEGER (L.)
Cliniques chirurgicales — Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Cliniques chirurgicales — Pitié	CORDIER (G.)
Cliniques chirurgicales — Saint-Antoine	GOSSET (J.)
Cliniques chirurgicales — Salpêtrière	SICARD (A.)
Cliniques chirurgicales — Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales — Broussais	MILLIEZ (P.)
Cliniques médicales — Broussais	LENÈGRE (J.)
Cliniques médicales — Cochin	BROUET (G.)
Cliniques médicales — Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
Cliniques médicales — Lariboisière	SÈZE (S. de)
Cliniques médicales — Pitié	DREYFUS (G.)
Cliniques médicales — Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Cliniques médicales — Saint-Antoine	BOUDIN (G.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Foch (Suresnes)	MERCIER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
— — (Cochin)	OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	N...
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale	DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Séméiologie traumatique et orthopédique	JUDET (R.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	N...

b) Professeurs à titre personnel :

Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
Médecine	AZERAD (E.)
Médecine	BOUR (H.)
Médecine	LAMBLING (A.)
Médecine	LHERMITTE (F.)
Médecine	PÉQUIGNOT (H.)
Médecine	PERRAULT (M.)
Médecine	SIGUIER (F.)
Médecine	WORMS (R.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS

	MM
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) HUREAU (J.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch. ABELANET (R.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.) pr. s. ch. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	N. du BOUCHET (Mme) KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.) pr. s. ch. CHRISTOL (D.) DAGUET (G.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BAULIEU (Et.) m.conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) pr. s. ch. CORNILLOT (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) JÉROME (H.) KRUH (J.) LEGRAND (J.-Cl.) NORDMANN (J.)
Biologie appliquée à l'Éducation Physique et aux Sports.	PLAS (F.)
Biologie médicale	BENHAMOU (J.-P.) BOIVIN (P.) HARTMANN (L.) pr. s. ch.
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHÉ (G.) SELIGMANN (M.)
Cardiologie	HATT (P.-Y.)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.) HEWITT (J.) TOURAINE (R.)
Électro-Radiologie	HEITZ (F.) m. conf. LEDOUX-LEBARD (G.)
Embryologie	ROUX (Ch.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.) pr. s. ch. DA LAGE MAROIS (M.) RACADOT (J.) SCHRAMM (B.)

	MM.
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.) ROUSSEL (A.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.) LISSAC (J.) RAPIN (M.)
Maladies métaboliques	ANTOINE (B.) CROSNIER (J.) RICHET (G.) SEBAOUN (J.)
Médecine légale	BOURGUIGNON (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du travail.	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Neuro-Psychiatrie	CAMBIER (J.) CATHALA (H.) ESCOUROLLE (R.) GAUTIER (J.-Cl.) LAPRESLE (J.) LEREBOULLET (J.) PICHOT (P.) TARDIEU (G.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) LEWIN (D.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENÈZE (J.) SUREAU (C.) TCHOBROUTSKY (Mme C.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	AUVERT (Mme B.) BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) FONTAINE (Mme M.) SARAUX (H.)
Orthopédie	DUPARC (J.) MAURER (P.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-Rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.) SERGENT (H.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) HO THI SANG (Mlle) LAPIERRE (J.)

	MM.
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) BLONDEAU (Ph.) CERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DAUTRY (P.) DEMIRLEAU DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GALEY (J.-J.) GARBAY (M.) GARNIER (H.) GAUDART-d'ALLAINES (Cl. de) GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LOYGUE (J.) MAILLARD (J.-N.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) PREMONT (M.) ROBERT (H.) THOMERET (G.) VAYSSE (J.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	BERTHAUX (P.) COTTENOT (Fr.) LŒPER (J.) pr. s. ch. MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) PAUPE (J.-R.)
Pathologie médicale	ACAR (J.) AUQUIER (L.) AUSSANNAIRE (M.) BEAUMOBT (J.-L.) BERNIER (J.-J.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CANIVET (J.) CARLOTTI (J.) CATINAT (J.) CHRÉTIEN (J.) CLOAREC (M.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) DEBRAY (J.) ÉTIENNE (J.-P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) FUNCK-BRENTANO (J.-L.) GRIVAUX (M.) HAZARD (J.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAGRUE (G.) LESOBRE (R.) LÉVÊQUE (B.) MACREZ (C.) MOREAU (L.) NENNA (A.) NICK (J.) POULET (J.) ROYER (P.) TCHERDAKOFF (Ph.) THIBAULT (Ph.) TOURNEUR (R.) VILLIAUMEY (J.) WOLFROMM (R.)

	MM.
Pédiatrie-Puériculture	ALAGILLE (D.) ALISON (J.) CANLORBE (P.) GORIN (R.) LAFOURCADE (J.) LEPERCQ (G.) LESTRADET (H.) MALLET (R.) MANDE (R.) MINKOWSKY (A.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) REY (J.) RIBIERRE (M.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.)
Physiologie	BARRES (G.) DURAND (J.) GIRARD (Fr.) m. conf. HUGELIN (A.) LAURENT (D.) SCHERRER (J.) pr. s. ch. VASSEUR (B.)
Physique médicale	CHANTEUR (J.) COURSAGET (J.) GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PAGÈS (J.-Cl.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-C.) pr. s. ch. TUBIANA (M.) m. conf.
Pneumo-phtisiologie	DECROIX (G.) ISRAEL (L.) MEYER (A.) RENAULT (P.) SORS (Ch.)
Psychiatrie infantile	DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.)
Radiologie médicale	DUBOST (J.) LEFEBVRE (J.) MICHEL (J.-R.)
Rhumatologie	MASSIAS (P.)
Stomatologie	CAUHÉPÉ (J.) CERNÉA (P.) CHAPUT (Mme A.) m. con. agr. CRÉPY (Cl.) FLEURY (R.) GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) FOUET (P.) LABET (R.) MARCHE (J.)
Urologie	AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUÉNU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent.

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) MAYER (M.) MORIN (P.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie . . . . . HAUDUROY (P.) pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale . . . . . RUDLER (J.) pr s. ch.

V. — CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE . . . . . BOLTANSKI (E.) LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté . . . . . M. LENA (J.)
Conseiller administratif . . . . . Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque . . . .
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine. } M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs . . . . . Mlles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Bibliothécaires . . . . . Mmes CONTET (J.), FORGET (F.) Mlle LAURENT (H.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS,

En témoignage de toute mon affection et de ma reconnaissance.

A MON MARI,

A MA FILLE,

A TOUS LES MIENS,

A MES AMIS.

A Monsieur le Professeur Michel DECHAUME

Membre de l'Académie de Médecine
Professeur de Clinique Stomatologique
à la Faculté de Médecine de Paris
Stomatologiste de l'Hôpital de la Salpêtrière
Officier de la Légion d'Honneur
Médaille militaire
Croix de Guerre 1914-1918

Qui nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse,

Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de notre profond respect.

A Monsieur le Professeur agrégé Pierre CERNÉA

Stomatologiste des Hôpitaux de Paris

Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui nous a donné le sujet de cette thèse et nous a aidé dans sa réalisation,

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre profonde reconnaissance pour l'enseignement dont il nous fait bénéficier dans son service.

A Monsieur le Docteur VRASSE

Stomatologiste des Hôpitaux de Paris

Qu'il trouve ici nos remerciements les plus vifs.

A Monsieur le Docteur THIBAULT

Stomatologiste des Hôpitaux de Paris

Pour les conseils éclairés et judicieux qu'il nous a prodigués,
Qu'il trouve ici l'expression de notre reconnaissance.

A Monsieur le Docteur HENNION

Stomatologiste des Hôpitaux de Paris

En témoignage de notre gratitude pour l'accueil si bienveillant qu'il nous a réservé dans son service.

A Monsieur le Docteur BATAILLE

Stomatologiste des Hôpitaux de Paris

Qu'il trouve ici l'expression de notre reconnaissance pour l'enseignement qu'il a su nous donner.

A Monsieur le Professeur CAUHÉPÉ
Stomatologiste des Hôpitaux de Paris

A Monsieur le Professeur CRÉPY
Stomatologiste des Hôpitaux de Paris

A Monsieur le Docteur GARLOPEAU
Stomatologiste des Hôpitaux de Paris

A Monsieur le Docteur GRIGNON
Stomatologiste des Hôpitaux de Paris

A Monsieur le Docteur LAUFER
Stomatologiste des Hôpitaux de Paris

A TOUS MES MAITRES DE L'INSTITUT DE STOMATOLOGIE

A Monsieur le Docteur PAYEN

Biologiste, Assistant des Hôpitaux de Paris

Avec nos remerciements les plus vifs pour l'aide apportée à la réalisation de cette thèse.

A Monsieur le Docteur KUFFER

Avec nos remerciements amicaux pour sa participation iconographique.

A Monsieur le Docteur JANVIER
Stomatologiste de l'Institut Gustave-Roussy

Et a Monsieur STIEGLER
Assistant à l'Institut Gustave-Roussy

Qui ont guidé nos premiers pas dans la profession,
Qu'ils trouvent ici un témoignage de notre gratitude.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

A Monsieur le Docteur GÉRARD-MARCHANT

Et a Monsieur le Docteur LAPLANCHE

Qui ont su nous enseigner et nous faire aimer la Pathologie Chirurgicale et la Pathologie Médicale.

INTRODUCTION

Amenée incidemment à examiner une enfant de 12 ans qui présentait une tumeur au maxillaire inférieur, nous avons, sous la conduite de notre maître, M. le Professeur agrégé Cernéa, pu poser le diagnostic de

NEUROFIBROMATOSE DE RECKLINGHAUSEN

Quelques mois après, nous pouvions observer une patiente âgée de 59 ans, dont la neurofibromatose était connue depuis l'enfance, qui était également adressée dans le service de M. le Professeur agrégé Cernéa pour une tumeur du maxillaire inférieur et une paralysie faciale droite.

Afin de mieux nous convaincre de l'existence de ces localisations osseuses au niveau du maxillaire inférieur, nous avons, après un bref rappel de la neurofibromatose, recherché dans la littérature médicale les localisations mandibulaires connues.

Nous avons ensuite confirmé ce diagnostic en éliminant successivement tous les principaux syndromes susceptibles de se manifester par des lésions comparables et de prêter à discussion.

Nous présenterons donc :

— les deux cas qui ont motivé notre étude ;

— un bref rappel de la neurofibromatose ;

— une étude comparée des observations publiées dans la littérature ;

— et, enfin, nous poserons le problème diagnostique avec les autres tumeurs du maxillaire inférieur.

Le 30 septembre 1963, une enfant de 12 ans, Nadège Sto..., est adressée dans le service de M. le Professeur agrégé Cernéa, par le Docteur Vrasse pour une tuméfaction de la branche horizontale droite du maxillaire inférieur.

Apparue un an auparavant, cette masse dure n'entraîne aucune douleur, et cependant elle augmente progressivement de volume.

L'état général de l'enfant est bon et dans ses antécédents médicaux on ne retrouve que des maladies infantiles bénignes.

La grossesse de la maman s'était déroulée normalement et l'accouchement s'était fait sans complication.

Lorsqu'on palpe le bord inférieur de la branche horizontale droite de la mandibule, on perçoit une masse tumorale de la grosseur d'une noix, de consistance dure et parfaitement indolore (fig. 1).

Il n'y a pas d'anesthésie dans la région du nerf mentonnier ; et, on ne trouve pas d'adénopathies dans les aires ganglionnaires.

A l'ouverture de la bouche il n'existe aucune gêne.

Lors de l'examen de la cavité buccale, on est frappé par une voussure

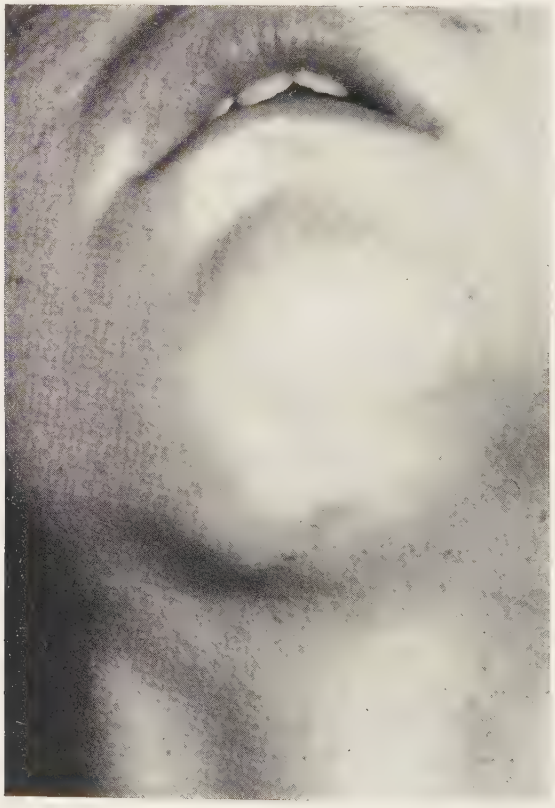

Figure 1.

de la table interne, dans la région canine et prémolaire inférieure droite.

La muqueuse tant sur la voussure qu'au pourtour de la lésion est lisse, rosée, brillante et intacte.

La canine n'est pas mobile, les prémolaires n'ont pas encore évolué sur l'arcade. Il ne reste plus que les racines de la première molaire permanente, la dent de 12 ans apparaît et perce la gencive.

La palpation ne réveille aucune douleur et on perçoit une masse tumorale dure, non fluctuante, en continuité avec la table osseuse, de surface régulière.

Les ***examens généraux*** n'apportent aucun élément particulier.

De taille et de poids normaux, la fillette n'a pas encore eu de menstruation.

Le cœur bat régulièrement, la tension artérielle est à 10,5/7.

A l'auscultation les poumons sont normaux.

Cependant, sur la peau on découvre trois taches pigmentaires, de couleur « café au lait ». Deux sont situées dans la région dorsale inférieure gauche, une sur la face dorsale du coude gauche.

De nombreux nævi sont parsemés sur tout le corps. Mais, on ne trouve pas de tumeurs cutanées.

On note également une légère scoliose à concavité gauche. Les mensurations comparées des membres supérieurs et inférieurs révèlent une augmentation d'épaisseur de 1 cm au profit du côté droit. Le premier métatarsien droit est lui aussi plus gros que le gauche.

Un examen neurologique approfondi ne révèle aucune lésion. Le langage et le psychisme sont bons, l'enfant est une bonne écolière.

On pratique alors une série de ***clichés radiologiques :***

— Sur le maxillaire vu de face (fig. 2), on remarque du côté droit une image radioclaire, d'aspect compact, qui souffle l'os.

— Sur les maxillaires, en position défilée (fig. 3), la branche horizontale à droite présente une image de destruction osseuse. Elle est située juste au-dessous de la première prémolaire, encore retenue, et en avant et au-dessus du trou mentonnier.

Cette image, de forme irrégulière s'étend, en arrière, de la partie inférieure du canal dentaire jusque, en avant, à l'apex de la canine droite.

Cette zone, bien que n'étant pas bordée par un liséré plus opaque, présente tout de même une limite nette et n'envahit pas l'os environnant.

A l'intérieur, la structure osseuse n'est pas encore entièrement détruite, des trabécules osseuses étant visibles.

Tout autour de la lésion, l'os ne présente aucune altération, sa structure et sa trabéculation sont normales. Aucune « flammèche » venant de la tumeur n'est visible.

L'os basilaire est soufflé, mais la corticale est respectée en tout point.

Des tomographies confirment l'intégrité de la corticale et précisent

Figure 2.

l'aspect homogène de la lésion dans laquelle on ne trouve ni cloisons, ni logettes, ni lignes de refend.

Sur les différents clichés on note que le maxillaire inférieur présente une trabéculation normale ; le canal dentaire est visible sur toute sa longueur, le trou mentonnier n'est pas élargi.

Au point de vue dentaire, les deux prémolaires droites sont encore retenues et présentent un diastème assez important dans lequel apparaît le trou mentonnier.

De la dent de 6 ans il ne reste qu'une racine qui porte à son apex une lésion granulomateuse.

Enfin, la dent de 12 ans termine son apparition sur l'arcade.

On ne voit pas de germe de dent de sagesse.

Des radiographies du squelette ne montrent aucune autre lésion osseuse, si ce n'est un léger épaississement de la corticale, au niveau de l'humérus droit.

On pratique également toute une série d'*examens biologiques.*

Numération, formule sanguine ;
Urée, glycémie ;
Complet hépatique.

Tous ces examens sont normaux.

De même, la calcémie est à 100 mg °/₀₀,
la calciurie est à 100 mg °/₀₀,

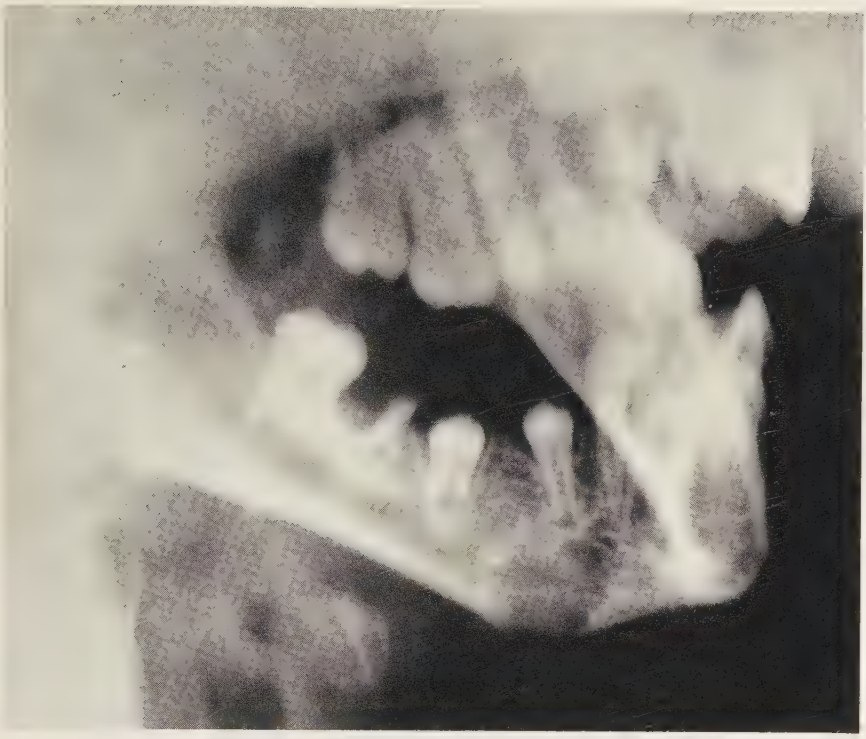

Figure 3.

les phosphatases alcalines égalent 13 U. K.,
la phosphaturie est égale à 700 mg °/₀₀.
Donc aucun des examens biologiques n'est perturbé.

Le 30 octobre 1963 on pratique une ***biopsie :***

L'incision de la peau est faite parallèlement au bord mandibulaire. Après division des muscles du plancher, on trouve une tumeur ronde, blanchâtre, ferme. On fait une incision au bistouri qui perce la coque de 2 mm d'épaisseur environ.

L'examen histologique (fig. 4), pratiqué par le Docteur Payen, indique qu'il s'agit : « D'une prolifération conjonctive très dense, renfermant de nombreuses cellules fusiformes disposées en palissades en certains points et formant des faisceaux tourbillonnants.

« Il existe un clivage assez net entre les noyaux, et les vaisseaux présentent une paroi hyalinisée. En un point existent des remaniements du tissu interstitiel avec présence de néoformations osseuses.

« Il s'agit vraisemblablement d'un neurinome ou schwannome présentant des remaniements hyalins avec métaplasie osseuse, mais sans aucun caractère suspect de malignité. »

Nous avons pu revoir cette enfant à la consultation du Professeur agrégé Cernéa au mois de mai 1964 et au mois d'octobre 1964.

On ne note d'évolution ni clinique ni radiologique. En effet, la lésion reste toujours indolore, elle n'augmente plus de volume et n'entraîne toujours pas de gêne.

Aucune autre tache pigmentaire ou tumeur cutanée n'est apparue sur le corps depuis la dernière visite.

En conclusion, nous sommes en présence d'une fillette de 12 ans adressée à la consultation pour une masse tumorale de la branche horizontale droite.

Cette lésion évolue lentement et à bas bruit.

C'est l'examen histologique qui a fait la preuve d'un neurinome.

D'après les radiographies ce neurinome se trouve en avant du nerf dentaire inférieur et de son émergence au trou mentonnier.

Figure 4.

Il semble situé sur la branche antérieure de division du nerf dentaire, à savoir sur le nerf incisif.

Aussi pensons-nous qu'il s'agit là d'un neurinome du nerf incisif qui a entraîné à son contact une destruction de l'os maxillaire.

De plus, la présence sur le corps de la fillette de trois taches pigmentaires « café au lait », identiques à celles retrouvées chez une tante paternelle et chez la sœur aînée, nous autorise à poser le diagnostic de

Neurofibromatose de Recklinghausen.

Elle se manifeste, ici, sous une forme fruste.

Nous considérions que cette localisation mandibulaire de l'affection était rare, lorsque, le 25 mai 1964, nous pouvons examiner, toujours dans le service de M. le Professeur agrégé Cernéa, une patiente âgée de 59 ans

Figure 5.

qui, elle aussi, présentait une tumeur du maxillaire inférieur (fig. 5), alors qu'elle était atteinte de neurofibromatose connue depuis longtemps.

En effet, M^me^ Arn..., licenciée en droit, remarque dès l'âge de 13 ans,

l'apparition de nodules sous-cutanés, d'abord sous les aisselles, puis sur l'abdomen.

De consistance molle, ces nodules sont absolument indolores.

Par poussées successives ils évoluent et le nombre des nodules ne cesse de s'accroître.

Il y a deux ans, alors que la patiente est âgée de 57 ans, apparaissent des petites tumeurs, disposées en chapelet le long des nerfs médian et radial, aussi bien du côté droit que du côté gauche. De consistance ferme, de forme ovoïde, ces tumeurs sont elles aussi indolores (fig. 6 et 7).

Le corps est également parsemé d'un grand nombre de nævi angiomateux et il existe une tache pigmentaire à la racine de la cuisse gauche.

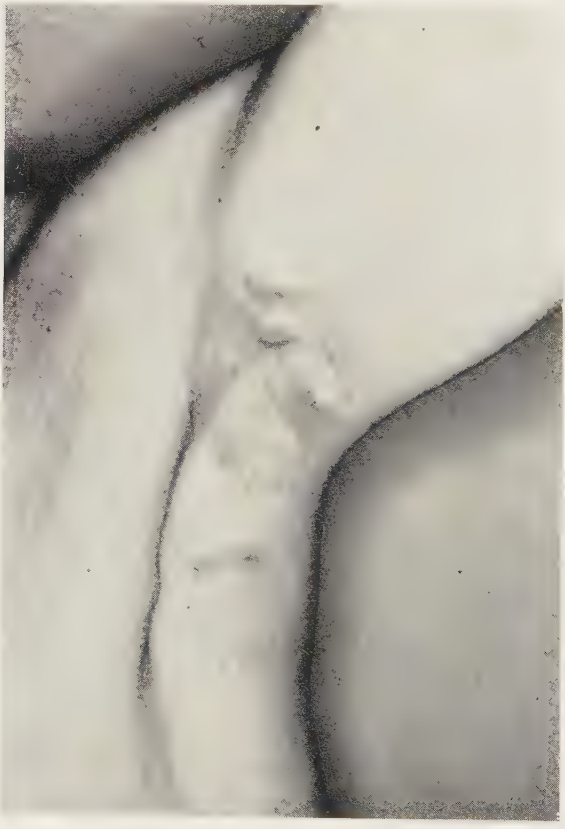

Figure 6.

C'est entre 18 et 25 ans, que se sont manifestés les premiers symptômes de la paralysie faciale, à type de picotements et d'engourdissement dans la région mentonnière droite.

Trois mois après la naissance d'un premier enfant, alors que la patiente était âgée de 43 ans, une paralysie faciale d'origine périphérique s'installe du côté droit.

Actuellement, l'hémiface droite présente une immobilité complète et est, de plus, très augmentée de volume.

A la palpation du côté droit, on ne perçoit pas de condyle et il existe une anesthésie dans la région du nerf mentonnier.

L'ouverture de la bouche est limitée à 3 cm et on perçoit sur la face externe de la branche montante du maxillaire inférieur une tuméfaction de consistance ferme non douloureuse à la palpation, qui s'étend dans l'épaisseur de la joue, jusqu'en regard de la première molaire inférieure droite.

Les dents sont disposées anarchiquement sur l'arcade, la canine supérieure droite restée incluse dans le palais a été extraite chirurgicalement, il y a trois ans.

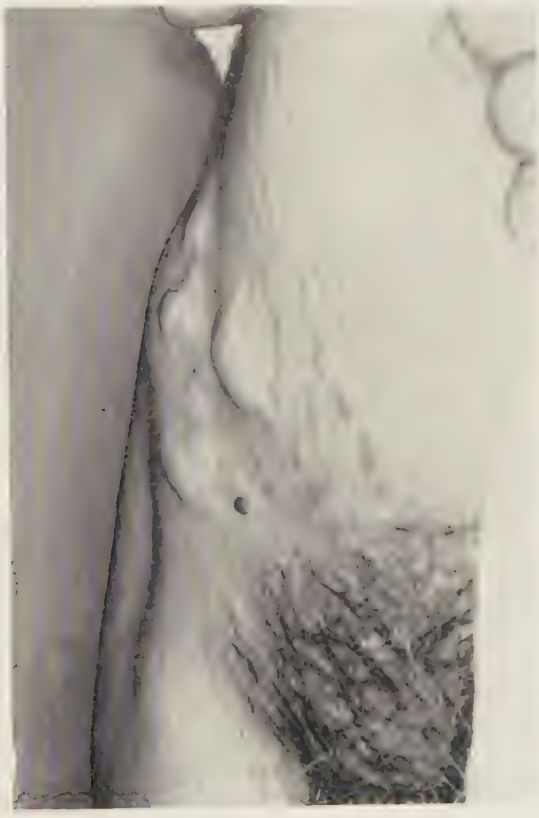

Figure 7.

Les muqueuses présentent une coloration normale, rosée et brillante.

L'examen cardiopulmonaire ainsi que l'examen ostéotendineux sont normaux.

Les examens biologiques effectués ne montrent aucune anomalie.

Les ***radiographies*** révèlent, de face (fig. 8), la disparition complète de

Figure 8.

la trame osseuse de la branche montante du maxillaire inférieur droit, en arrière de la dent de sagesse incluse.

Sur le maxillaire défilé du côté droit (fig. 9), on voit, en arrière des molaires, la dent de sagesse incluse en position horizontale.

Au niveau du tiers apical de la dent de sagesse, et suivant une ligne sensiblement perpendiculaire au bord basilaire, on constate une diminution importante de la densité osseuse.

Alors que la branche horizontale présente une opacité et une structure normales, la branche montante est beaucoup plus claire. On peut voir les contours du bord antérieur, du coroné et du condyle. Le bord postérieur a complètement disparu.

Mais il persiste à l'intérieur de cette zone des trabécules osseuses encore visibles.

Cette zone de destruction n'est pas limitée en avant par un liséré opaque, mais elle n'envahit pas le tissu osseux normal.

Le 2 juin 1964, lors d'une intervention pratiquée par M. le Professeur agrégé Cernéa, l'exploration de la branche montante qui est trépanée par sa face externe révèle une tumeur d'aspect nacré, intra-osseuse dont plusieurs fragments sont prélevés en vue d'un ***examen histologique.***

Celui-ci pratiqué par le Docteur Payen confirme le diagnostic clinique de neurofibrome. Il faut, de plus, noter la présence de nombreuses petites formations épithéliales, dans le tissu fibreux et le tissu conjonctif qui semblent être là à l'état de vestiges et qui ne présentent ni mitoses, ni atypies (fig. 10).

Il s'agit là d'un neurofibrome du dentaire inférieur ayant entraîné une destruction complète de la branche montante de la mandibule, survenant chez une femme âgée de 59 ans et qui présente une neurofibromatose évidente dont plusieurs localisations nous sont connues :

Un neurinome sur le trajet du nerf facial droit ;

Plusieurs neurinomes disposés en chapelet le long des nerfs médian et radial, à gauche...

Ainsi donc, nous trouvons classés sous la même étiquette deux cas qui, au premier abord, semblent bien différents l'un de l'autre.

D'une part, une simple tumeur du maxillaire et rien de plus...

D'autre part, un long cortège de symptômes, de manifestations nombreuses et variées, tant du point de vue cutané, nerveux qu'osseux.

Tous ces signes augmentant en intensité, présentant parfois des périodes de rémission, mais ne rétrocédant à aucun moment.

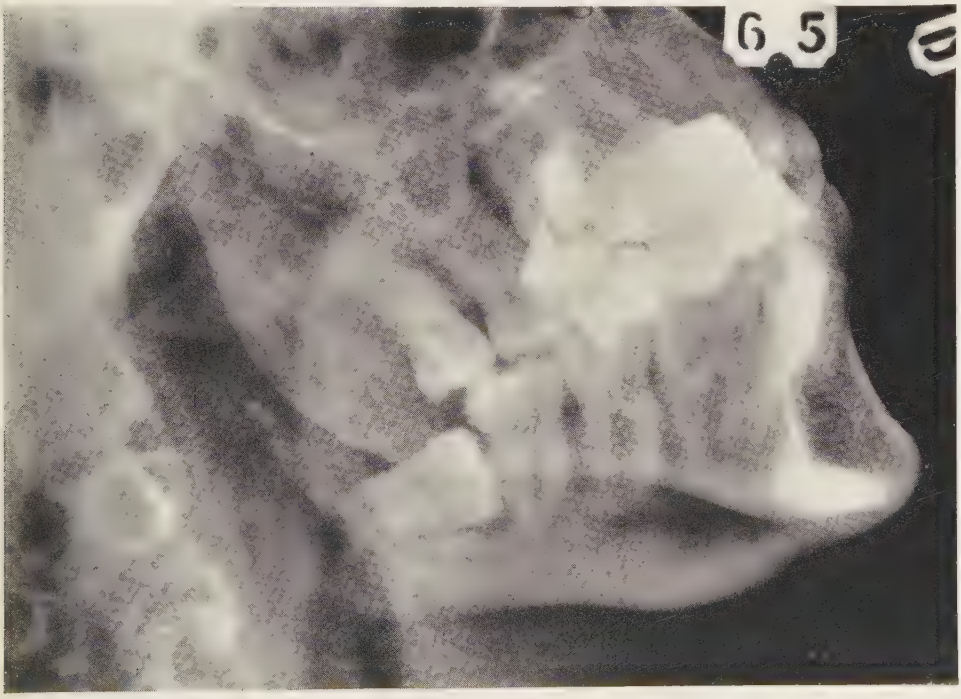

Figure 9.

Figure 10.

Pouvions-nous poser le diagnostic de neurofibromatose, dans ces deux cas qui, *a priori*, semblent si éloignés l'un de l'autre ?

Mais qu'est-ce que la neurofibromatose ?

LA NEUROFIBROMATOSE

Borberg, en 1951, la définit comme une affection due à une anomalie congénitale de développement, souvent hérédofamiliale, caractérisée par la présence de malformations, de tumeurs, de taches et de nævi pigmentaires au niveau des organes d'origine ectodermique, principalement la peau et le système nerveux, mais accompagnée également d'une atteinte plus ou moins prononcée du mésoderme.

C'est donc une ***dysembryoplasie neuro-ecto-mésodermique congénitale.***

HISTORIQUE

En 1882, Von Recklinghausen décrit une affection caractérisée par des tumeurs de la peau et des nerfs périphériques, il donne son nom à cette affection.

Mais avant lui, Cheselden, en 1784, citait l'existence de néoformations dans les ramifications nerveuses périphériques et Ludwig, en 1792, publiait une observation rapportant le cas d'un malade dont le corps était couvert de *Molluscum pendulum*. Odier, en 1803, avait baptisé « neuromes cutanés » des néoformations dont l'examen histologique révélait la nature nerveuse.

Wahler et Hesselbach, en 1824, observaient des nodosités multiples accompagnées de pigmentation.

Virchow, en 1858, distingue par l'histologie les « vrais névromes » formés de tissu nerveux, les « faux névromes » conjonctifs et les « névromes mixtes ».

Hebra, en 1878, cite le cas d'un enfant de 4 mois dont tout le corps est parsemé de petites formations mollusciformes et de nævi pileux. De plus, l'enfant présentait un net retard psychique et somatique.

Quelques années après Recklinghausen, en 1894, Pierre Marie et Landowsky signalent pour la première fois l'association de taches

pigmentaires aux tumeurs nerveuses et cutanées. C'est la classique triade de Landowsky.

En 1896, Feindel insiste sur le caractère généralisé de l'affection et l'attribue à une malformation très précoce de l'ectoderme où le mésoderme n'interviendrait que secondairement. Ainsi est née la doctrine de la dysembryoplasie du feuillet ectodermique, soutenue par Verocay, en 1910, et Pierre Masson, en 1926.

C'est en 1900, que Thomson en étudie le caractère héréditaire et, en 1920, que Davenport en démontre la transmissibilité.

A partir de 1899, P. Marie et Couvelaire signalent l'association des troubles osseux à la triade classique.

Adrian, en 1901, publie 26 observations de lésions osseuses.

Gould, en 1918, et Weiss, en 1921, décrivent la scoliose.

Brooks et Lehmann, aux États-Unis, Puech, en France, publient en 1925 les premières classifications sur les modifications du squelette.

En 1935, Grenet, Ducroquet, Isaac-George et Mace intègrent dans la maladie les malformations congénitales et décrivent les formes frustes.

En 1942, Lïsch met en évidence les lésions ophtalmologiques et en 1950, Lièvre et Bloch-Michel discutent les rapports de cette maladie avec la dysplasie fibreuse d'Albright.

En résumé, comme nous venons de le voir hâtivement, de très nombreux auteurs se sont penchés sur cette question, chacun y apportant sa contribution personnelle, faisant de ce syndrome aux manifestations multiples une affection complexe.

Mais il n'en demeure pas moins que le premier qui ait su faire la synthèse de ces manifestations cutanées et nerveuses fut Recklinghausen.

ÉTIOLOGIE

Frappant toutes les races, la neurofibromatose atteint 1 individu sur 2 500 ou 3 000 naissances d'après Growe, Schnell et Néel, en 1956.

Tandis que pour Charleux, en 1957, un individu sur cent en serait atteint, si l'on tient compte des formes frustes.

Les deux sexes sont également touchés avec une même fréquence et l'âge auquel se déclare la maladie est très variable.

Le plus souvent, les taches pigmentaires sont les premières manifestations, elles existent à la naissance ou bien elles sont constatées dans les premières années de la vie.

Les tumeurs cutanées se développent au moment de la puberté et les tumeurs nerveuses sont encore plus tardives.

L'évolution est très capricieuse et l'affection semble douée d'un potentiel évolutif permanent mais irrégulier.

L'étiologie de la maladie a été très longtemps discutée. Les anciens auteurs faisaient intervenir une cause infectieuse, la syphilis notamment, ou bien une cause toxique.

Mais, ni les unes, ni les autres n'ont fait leur preuve.

Un déséquilibre endocrinien a été suggéré, mais il ne semble exister aucune relation entre l'apparition du dérèglement des glandes endocrines et celle des taches cutanées pigmentaires.

Shedrow fait de l'affection une embryopathie dans laquelle un désordre métabolique maternel jouerait un grand rôle.

Les travaux de Giroud confirment cette hypothèse. Et, la plupart des auteurs dont Preiser et Davenport, Uhlmann et Grossmann, Zimmer, Borberg admettent qu'il s'agit d'une maladie héréditaire et familiale.

Trowe et Gartner, après avoir effectué un travail qui portait sur six générations, pensent que la maladie se transmet comme une tare autosomique dominante qui obéit aux lois de Mendel.

Il s'agit d'un gène remarquablement pénétrant à caractère pléiotrope et à expressivité variable.

La maladie peut donc se transmettre sous l'aspect d'une forme classique ou bien sous celui d'une forme monosymptomatique fruste ou encore sous celui d'une forme à manifestations tardives.

Ley conclut que la neurofibromatose se comporte comme une « maladie dominante à phénotype tantôt pigmentaire, tantôt pigmentaire et tumoral ».

Apert et Mlle Abricossof ont très bien mis en évidence le caractère familial de cette affection.

Ils ont trouvé notamment, dans une même famille, une mère et cinq de ses enfants qui présentaient, bien qu'à des degrés différents, des symptômes de la maladie. Chez trois d'entre eux ils observèrent des déformations du squelette, très importantes, tandis que les trois autres ne présentaient que des taches pigmentaires.

Brochard cite également la coexistence, dans une même famille, de formes frustes et de formes à symptomatologie plus complète.

Mais, l'exemple le plus frappant nous est apporté par Borkenhagen et Vazirani qui découvrent dans une même famille :

Une jeune fille de 17 ans avec une tumeur de la mâchoire ;

La sœur, morte à 23 ans d'un neurofibrosarcome avec métastase au poumon gauche ;

Alors que la mère ne présentait que quelques *Fibrosum molluscum.*

On pourrait multiplier à l'infini ces cas où plusieurs membres d'une même famille se partagent les différents aspects cliniques de la neurofibromatose,

Ces manifestations sont nombreuses et variées, souvent associées. quelquefois uniques, mais ayant toujours une symptomatologie complexe.

SYMPTOMATOLOGIE

On a l'habitude de considérer la neurofibromatose sous l'aspect classique de la ***triade de Landowsky*** qui associe les troubles pigmentaires aux tumeurs cutanées et aux tumeurs nerveuses.

Mais, il faut ajouter à ce tableau les manifestations osseuses, dont la fréquence est très grande.

Et enfin, les troubles ophtalmologiques, endocriniens et viscéraux.

Nous envisagerons surtout les trois grands syndromes cutané, nerveux et osseux.

Le **syndrome cutané** est le premier à faire son apparition ; en effet, les taches pigmentaires existent le plus souvent dès la naissance et les tumeurs cutanées surviennent dans les premières années de la vie.

— Les *taches pigmentaires*, le signe clinique le plus fréquemment retrouvé, permettent à elles seules de poser un diagnostic sûr.

De taille variable, tantôt punctiformes, tantôt maculeuses, elles revêtent surtout l'aspect de taches « café au lait », rarement de plaques bleues.

Unique ou multiples, elles siègent en n'importe quel point du corps et sont souvent associées à un grand nombre de nævi. Des nævi colorés, avec ou sans hypertrichose, anémiques ou vasculaires sont disséminés sur toute la peau.

— Le *tableau dermatologique* se complète par la présence de tumeurs cutanées situées notamment au niveau du thorax, de l'abdomen, du sillon interfessier, plus rarement au niveau de la face, du cou et des membres.

Les localisations tumorales sur les muqueuses et la langue ne sont pas exceptionnelles. Baden, Pierce et Jackson rapportent le cas d'une jeune femme de 30 ans qui, en plus de nombreuses tumeurs colorées des membres, présentait des tumeurs de la gencive avec hypertrophie des papilles interdentaires et une tumeur pédonculée du bord droit de la langue.

Selon les aspects macroscopiques, on est amené à distinguer :

Les *Molluscum pendulum*, petites tumeurs pédiculées, de consistance flasque, de coloration normale ;

Les « neurofibromes nodulaires », tumeurs sessiles intradermiques ou sous-cutanées, bombant légèrement sous la peau, de consistance molle, laissant percevoir des parties plus dures au palper et donnant l'impression d'un « paquet de vers » ;

Et les « tumeurs royales ». Boudet, le premier, en 1883 dans sa thèse utilisait ce terme et écrivait : « Tandis que le plus grand nombre de tumeurs ne subit pas de changement appréciable, on en voit une ou deux augmenter de volume, lentement au début, puis de plus en plus rapidement et acquérir avec le temps des dimensions énormes. »

Ces tumeurs royales répondent à trois types de lésions, toutes aussi monstrueuses les unes que les autres :

— le « névrome plexiforme », décrit par Crouzon, est une énorme tumeur mollusciforme, donnant à la palpation la sensation d'un « paquet de ficelle » ;

— la « dermatolysie » ou pachydermatocèle, composée de replis ou bourrelets cutanés en « fanons de baleine », est souvent localisée à la paupière supérieure et à la face ;

— le « myxogliome gélatiniforme » de Duperrat se présente comme une énorme hypertrophie d'aspect éléphantiasique, de consistance mollasse et qui siège au tiers inférieur de la jambe.

Mais ces tumeurs royales sont très inconstantes et manquent dans la moitié des cas.

Le **syndrome neurologique** est d'apparition plus tardive et il semble qu'il y ait une relative indépendance entre les manifestations cutanées d'une part, et les manifestations nerveuses, d'autre part.

Le processus neurofibromateux se développe aussi bien au niveau du système nerveux périphérique que du système nerveux central.

On peut observer des tumeurs sur tous les nerfs et plus particulièrement sur la cinquième paire crânienne, les nerfs intercostaux, le médian, le radial, le cubital et le sciatique.

Au niveau des nerfs crâniens et rachidiens ce sont des tumeurs de nature neurinomateuse.

Le long du trajet des nerfs rachidiens, elles se présentent comme de petites masses tumorales, de forme ovoïde, allongées parallèlement à l'axe du nerf. Elles sont mobiles, sous-cutanées, de consistance dure et indolores.

Elles peuvent être multiples, disposées en chapelet le long du nerf.

Dans les formes centrales, les atteintes spinales réalisent un tableau de compression médullaire.

Les tumeurs juxta-cérébrales, telles l'atteinte du nerf optique et le neurinome de l'acoustique, entraînent des troubles encéphaliques importants.

Parfois, les tumeurs et les dysgénésies intra-cérébrales peuvent rester latentes et ne se manifester que par une hypertension intracrânienne ou des troubles mentaux, voire des crises comitiales.

Il semble que même dans les formes périphériques, le tracé de l'électro-encéphalogramme soit perturbé.

Notons que les enfants atteints de neurofibromatose présentent souvent un retard psychique et intellectuel important.

Le **syndrome osseux** ne se manifeste que plus tardivement.

Rarement présents à la naissance, les troubles osseux apparaissent vers l'âge de 11 à 15 ans.

Rappelons que c'est en 1899, que P. Marie et Couvelaire ajoutent au syndrome neurocutané les manifestations osseuses.

Depuis, de nombreux auteurs en ont rapporté des observations.

Stahnke a affirmé que des lésions squelettiques variées faisaient partie intégrante du syndrome et Grenet, Ducroquet, Isaac-George et Macé ont écrit :

« Il ne semble pas que dans le tableau de la neurofibromatose, les manifestations osseuses jouissent de toute la considération qu'elles méritent ; elles ne figurent d'ordinaire dans les descriptions qu'à titre de symptôme éventuel et accessoire.

« La lecture dont abonde la littérature médicale révèle au contraire leur fréquence et leur gravité...

« Il convient d'individualiser une forme fruste pigmentaire et osseuse. Cette forme où les altérations squelettiques occupent le premier plan du tableau clinique est relativement fréquente... »

Et ils ajoutaient : « Les manifestations osseuses considérées souvent comme accessoires méritent à notre avis le rang de symptôme de premier plan... »

Peu de temps après, Ducroquet décrivait au niveau des foyers neurofibromateux la pseudarthrose qui survient soit après fracture spontanée, soit après intervention.

Uhlmann et Grossmann ont établi que 7 % des patients admis pour neurofibromatose présentaient des lésions osseuses.

Tandis que Holt et Wright ont calculé que sur 127 cas de neurofibromatose étudiés par eux, 29 % présentaient des troubles osseux.

Mais, ces altérations du squelette sont tellement diverses et variées que Puech, en 1925, en tentait une ***classification.***

Il divisait en quatre grands groupes les manifestations osseuses, à savoir :

— les dystrophies osseuses congénitales ou plus souvent acquises ;

— les troubles dystrophiques avec ostéomalacie ; le ramollissement de l'os s'étendant à une partie plus ou moins considérable du squelette ;

— les troubles osseux localisés sous-jacents à des névromes plexiformes ;

— et l'acromégalie qui souvent coexiste avec la neurofibromatose.

Gisèle Armelin, en 1932, scindait elle aussi les manifestations osseuses en quatre groupes.

Dans un premier groupe, elle classe toutes les lésions osseuses en rapport avec une plaque de dermatolysie, que ce soient des dystrophies osseuses, des lésions hypertrophiques ou bien un arrêt de développement.

Le second comporte les dystrophies osseuses localisées et indépendantes des dystrophies cutanées.

Dans un troisième groupe rentrent les lésions osseuses localisées dues notamment à un envahissement néoplasique.

Et, le quatrième contient toutes les dystrophies osseuses diffuses.

Il nous est apparu plus facile de diviser les troubles osseux en ***trois catégories :***

1° Les *dystrophies osseuses diffuses*, qu'elles soient congénitales ou acquises ;

2° Les *lésions destructrices*, qu'elles soient localisées ou non sous des lésions cutanées hypertrophiques ;

Nous ferons entrer dans cette catégorie les images kystiques, à cause de leur aspect radiologique ;

3° Les *désordres de croissance*, qu'ils soient généralisés ou localisés, qu'ils se manifestent soit par des hypertrophies, soit par des atrophies osseuses, voire même des agénésies.

Toutes ces manifestations osseuses sont indolores et si elles n'entraînent pas de gêne fonctionnelle elles peuvent longtemps passer inaperçues.

Ce sont souvent des découvertes de radiologie.

Les *dystrophies osseuses* peuvent revêtir de nombreux aspects et se manifester de façon très diverse.

Souvent plusieurs de ces déformations sont associées.

Parfois congénitales, telles les malformations rapportées par Adrian avec absence de l'occipital, ou par Benaky avec atrophie du bras gauche et syndactylie, ou encore spina-bifida, hémivertèbre ou vertèbre surnuméraire, elles sont presque toujours acquises. Elles apparaissent dans les premières années de la vie.

— L'atteinte de la colonne vertébrale est presque constamment retrouvée. Elle se manifeste, surtout au niveau de la région dorsale, par des déformations à type de scoliose ou de cyphoscoliose. Et, elles entraînent parfois des voussures considérables.

P. Marie et Couvelaire citent le cas d'un homme jeune qui présentait en plus d'une cyphoscoliose importante, des lésions osseuses au niveau du thorax. Le sternum était plicaturé en « Z ».

— Au niveau des membres, d'autres déformations peuvent être observées.

Janselme et Orillard citent un tibia en forme de lame de sabre.

Hallopeau et Janselme rapportent des déformations des genoux. Les os longs sont incurvés.

— Les atteintes de la face et du crâne ne sont pas rares. L'asymétrie faciale est parfois telle que Minerdi et Tedeschi ont pu parler de *Facies faunica.*

Mais à côté de ces dystrophies diffuses il existe de nombreuses autres altérations osseuses et notamment des *lésions destructrices.*

Elles peuvent être localisées sous des névromes plexiformes.

Duflos rapporte dans sa thèse l'observation d'un homme de 39 ans qui présente une tumeur royale au niveau de la main et de l'avant-bras gauches. Tout le squelette sous-jacent est le siège d'une décalcification intense. L'os prend un aspect vermoulu et présente de nombreuses perforations.

Chez une femme jeune, Regnard et Didier constatent dans l'astragale, le calcanéum et le scaphoïde gauches, la présence de nombreuses vacuoles disséminées.

Cette même malade examinée, 8 ans plus tard, par Mlle Armelin, présentait une importante tumeur cutanée au membre inférieur gauche, l'astragale était éclaté, le pied complètement déformé.

Tixier note un pied-bot valgus acquis par perte de substance du péroné,

Au cours d'examens radiologiques systématiques des images pseudo-kystiques sont souvent découvertes.

Holt et Wright pensent qu'elles sont plus fréquentes au niveau des métaphyses des os longs.

Martin et Graves notent une zone kystique au niveau d'une mâchoire.

Nos deux observations rapportent le cas d'une image radioclaire et, nous avons retrouvé, dans la littérature, cette même image mandibulaire pseudo-kystique (Rushton, Rappaport, Jonhson, Zilkens, Goldmann...).

Apert et Mlle Abricossof notent de nombreuses lacunes au niveau du crâne, des côtes, des os longs et des vertèbres.

Toutes ces altérations du squelette permettent de comprendre la grande fréquence des fractures, qu'elles soient spontanées ou qu'elles surviennent après un traumatisme, même minime.

Pollosson, Cibert et Dechaume rapportent l'observation d'un homme de 41 ans qui avait le membre inférieur droit plus petit que le gauche.

A l'âge de 4 ans le patient avait eu une fracture de la jambe droite. Celle-ci sous l'influence de la marche s'était déformée et on pouvait constater une courbure du tibia à concavité interne.

A 40 ans, le sujet voit apparaître une plaie ulcérée à la face antéro-interne de la cuisse droite. La peau est ridée, flétrie et l'on peut voir des *Molluscum* et des plaques sur toute la jambe.

Ces troubles trophiques graves obligent à pratiquer une amputation de cuisse haute.

Au niveau des os longs des membres, il peut y avoir jusqu'à 2 et 3 fractures.

Ducroquet retrouve très souvent des pseudarthroses au niveau de ces traits de fracture.

Martin et Desgouttes citent le cas d'une fracture au membre inférieur gauche, chez un patient dont la neurofibromatose était connue. Il avait développé à ce niveau une métastase osseuse à partir d'un névrome.

A côté de toutes ces dystrophies osseuses diffuses ou localisées, on peut observer également des *désordres de croissance*, soit généralisés, soit localisés à un seul os ou à tout un groupe.

Généralement, le développement osseux se fait mal chez ces malades atteints de neurofibromatose. Ils sont le plus souvent chétifs et petits.

Kienböck et Rösler notaient chez leur patient un arrêt du développement avec grandeur variable des membres.

Parfois une seule pièce squelettique arrête son développement et on constate alors, par exemple, une hémiatrophie faciale globale aussi bien osseuse que musculaire (Cadenat).

Il peut même y avoir agénésie avec absence de la partie moyenne du péroné (Janselme) ou absence totale sur quelques millimètres de la partie moyenne du cubitus (Janselme et Hallopeau).

La patiente examinée par Regnard et Didier présentait également une absence de la tubérosité antérieure du tibia.

Laignel-Lavastine et Valence rapportent le cas d'une importante lacune osseuse pétro-pariéto-temporo-occipitale, sous-jacente à une zone de dermatolysie.

Au lieu d'une atrophie on peut au contraire constater une augmentation de taille, avec gigantisme, acromégalie qui, d'après Babonneix, Touraine et Pollet serait due à la localisation d'un neurofibrome dans la région infundibulaire.

Boidin et Paillas ont constaté une différence de 7 cm entre les deux jambes.

Il peut exister une hémihypertrophie globale des membres avec augmentation en longueur et en épaisseur.

Dans notre observation, après avoir mesuré les membres supérieurs et inférieurs, nous avions constaté une différence d'épaisseur de 1 cm au profit du côté droit.

Mais, souvent, il existe une étroite relation entre les plaques de dermatolysie et les lésions hypertrophiques.

Au niveau de la base du crâne et du massif facial, Fischer note une hypertrophie et une condensation osseuse.

Au niveau du membre inférieur gauche Laignel-Lavastine et Froelicher remarquent une hypertrophie du fémur.

Dechaume, sous une lésion cutanée étendue, observe que la jambe gauche est allongée et augmentée de volume, la corticale est épaissie.

A ce tableau, déjà très abondant, nous devons ajouter les lésions dues à des affections telles que la maladie de Paget, et la syphilis osseuse qui peuvent s'intriquer avec les lésions de la neurofibromatose.

Comme nous avons pu le voir, de très nombreuses lésions osseuses peuvent être retrouvées dans la neurofibromatose de Recklinghausen. Souvent latentes elles sont découvertes fortuitement lors d'une fracture ou d'un examen radiologique.

Aussi celui-ci devra-t-il être mené minutieusement dès que le diagnostic de neurofibromatose est posé.

Et on devra suspecter des manifestations squelettiques en présence d'une image d'ostéoporose avec un aspect nuageux de l'os, un état vermoulu ou des perforations.

Il faudra rechercher des images de condensation osseuse, d'épaississement de la corticale, des exostoses.

Parfois, au contraire, on retrouvera des images de résorption osseuse, de lacunes, de géodes ou de kystes.

La transparence de l'os peut être augmentée et l'on pourra observer l'absence complète d'un os ou d'un fragment d'os.

Pour expliquer la ***pathogénie*** de ces troubles osseux, divers mécanismes ont été invoqués.

Pour Dreyfus et Mamou il s'agirait d'une *destruction mécanique de l'os* par une tumeur de voisinage ou par des neurofibromes intraosseux.

Puech pensait que ces lésions étaient dues à un *trouble de la nutrition osseuse*, provoqué par la localisation des neurofibromes au niveau des nerfs trophiques de l'os.

Mlle Armelin évoquait le rôle du *sympathique*.

L'influence des glandes endocrines n'est pas à négliger si l'on se souvient que les lésions apparaissent souvent entre 11 et 14 ans et après 40 ans.

Et, de nombreux rapprochements ont été faits entre l'ostéose parathyroïdienne et la neurofibromatose.

Récemment Lièvre et Bloch-Michel ont invoqué un *trouble du métabolisme phosphocalcique*, d'origine rénale.

Dent et Swann pensent que les lésions osseuses peuvent être dues à une *tubulopathie congénitale associée* qui entraînerait un diabète pour le calcium et le phosphore et une ostéomalacie par excès d'élimination.

Dans le cas de nos observations nous suggérons que la lésion osseuse, mise en évidence au maxillaire inférieur, est la conséquence de la lyse osseuse provoquée par l'accroissement de la tumeur.

Nous ne ferons que citer le **syndrome ophtalmologique.** Très varié il peut être représenté par des phacomes de la rétine, des gliomes du chiasma et du nerf optique ; et par des atteintes extra-rétiniennes, telles le neurinome de l'orbite, le neurinome orbito-maxillaire et surtout le névrome plexiforme de la paupière supérieure accompagné d'hydrophtalmie et hypertrophie faciale, décrit par François, Katz et Lambrechts et plus récemment par Turpin, Saraux et Lecoq.

Les **manifestations viscérales** ne sont pas rares, elles peuvent se localiser au niveau du tube digestif, du médiastin, de l'arbre aérien trachéo-bronchique.

Plus rares sont les localisations pleuropulmonaires et urogénitales.

Toutes ces atteintes peuvent être isolées ou rester latentes.

Nous devons pour compléter ce tableau déjà très riche, ajouter les ***lésions endocriniennes.***

Chauffard, en 1896, avait constaté chez une malade atteinte de neurofibromatose des signes de dégénérescence adénomateuse des capsules surrénales et du pancréas.

Bernard, Pic et Rebattu retrouvent un syndrome addisonnien, tandis que Bourcy, Laignel-Lavastine notent une atteinte du corps thyroïde et Babonneix une lésion hypophysaire.

On ne trouve aucun cas, dans la littérature médicale, de patient qui aurait présenté le tableau clinique complet.

Cependant, comme nous l'avons déjà dit, on trouve fréquemment plusieurs symptômes groupés ; et il s'agit généralement d'association de troubles cutanés et nerveux, ou bien de troubles cutanés et osseux.

Il faut toutefois signaler que la forme monosymptomatique est très fréquente.

La forme pigmentaire, avec ses taches « café au lait » présente un grand intérêt pour le clinicien. Elle lui permet, en effet, de faire la preuve du diagnostic de neurofibromatose. De plus, elle est le « stigmate » du caractère héréditaire de la tare.

Par contre, le problème reste entier si l'on se trouve devant un neurinome isolé. On ne peut évidemment pas affirmer qu'il s'agit d'une maladie de Recklinghausen si on n'a pas découvert au moins un autre signe.

Mais les autres symptômes n'apparaîtront-ils pas plus tard ?

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

En 1858, Virchow avait établi une première classification histologique en différenciant :

— les névromes vrais ;
les faux névromes conjonctifs ;
- et les névromes mixtes.

Macroscopiquement, le schwannogliome ou neurinome se présente comme une masse de la grosseur d'une tête d'épingle à celle d'une noix. Sa consistance est molle, élastique, sa surface régulière.

C'est une tumeur encapsulée, fixée à la gaine du nerf ou contenue à l'intérieur de l'épinèvre d'un gros tronc nerveux, énucléable et de couleur blanche.

A la coupe, on note un tissu compact, blanc, jaune ou gris. Parfois, le centre est occupé par une ou plusieurs cavités, remplies de substance visqueuse ou liquide.

D'après Stout, dès que le schwannome atteint 2 cm, il subit en son centre un ramollissement allant jusqu'à la dégénérescence kystique. C'est, d'après lui, un moyen de différencier le schwannome du neurofibrome, en effet, celui-ci ne présente jamais de dégénérescence kystique.

Masson, en 1956, distingue les neurofibromes et les neurinomes.

— Les ***neurofibromes*** ne se rencontrent que dans la maladie de Recklinghausen.

Situés dans le tissu cutané, en chapelet, ils siègent sur des nerfs sans emploi. En effet, ils n'entraînent ni troubles sensoriels, ni troubles moteurs.

Ce sont les neurofibromes diffus qui donnent l'aspect éléphantiasique, les pachydermatocèles.

- Les ***neurinomes,*** eux, siègent sur les racines et les troncs des nerfs rachidiens ou crâniens, ainsi qu'au niveau du sympathique viscéral.

Tous les nerfs cérébrospinaux, à l'exception du nerf optique et peut-être de l'olfactif.

Il s'agit le plus souvent d'une tumeur solitaire, sans autre manifestation neurofibromateuse clinique ou macroscopique.

Microscopiquement, les schwannomes se présentent comme des tumeurs fasciculées qui comprennent des cellules fusiformes, allongées ou cellules de Schwann et une substance interstitielle, réticulée, finement fibrillaire.

Les faisceaux sont les éléments histologiques essentiels. Dans tous les neurinomes un certain nombre de fibres myélinisées persistent et traversent la tumeur de bout en bout sans y participer. On y signale également la présence de neurites non myélinisés.

La prolifération schwannienne entraîne la formation de palissades, de nodules de Verocay.

Les neurofibromes sont également des tumeurs fasciculées formées par l'association d'un syncytium schwannien multinucléé et de cellules endoneurales néoformées, réunies par une trame collagène.

Le syncytium peut s'appauvrir jusqu'à disparaître tandis que la trame collagène se densifie, donnant à ces tumeurs l'aspect de « fibrome ».

Les faisceaux neurofibromateux, asymétriques, ne sont pas inertes ; ils s'accroissent et construisent le neurofibrome.

Masson note que dans un neurofibrome cutané diffus il existe de nombreux corpuscules tactiles qui doivent être rattachés aux corpuscules de Wagner-Meissner. Ils se retrouvent surtout dans les plans tumoraux qui siègent dans le derme profond, le pannicule adipeux et le fascia sous-cutané.

De nombreuses discussions se sont élevées pour établir l'origine des schwannomes.

Certains proviendraient de cellules de Schwann en surnombre, depuis la période embryonnaire ; et beaucoup procéderaient de fascicules neurofibromateux.

Telle est la pensée de Masson, mais actuellement ***trois théories*** persistent à s'affronter.

— Von Recklinghausen avait affirmé l'*origine mésodermique* des tumeurs périnerveuses, en constatant l'hypertrophie conjonctive qui étouffe les fibres nerveuses. Il avait pensé que ces « fibromes » se développaient aux dépens de la gaine conjonctive périnévrique et de ses expansions intrafasciculaires endonévriques.

En 1931, Gabrielides en étudiant les névromes plexiformes des paupières confirme cette hypothèse.

Depuis de nombreux auteurs, dont Cushing, Penfield, Parkes-Weber défendent cette théorie prétextant que la prolifération schwannienne est secondaire. Elle dépendrait de la dégénérescence nerveuse qui, elle-même, dépend de l'hyperplasie conjonctive.

Les atteintes osseuses et conjonctives de la neurofibromatose ainsi que la dégénérescence sarcomateuse viennent à l'appui de cette thèse.

— Mais une deuxième théorie recueille de plus en plus d'adeptes.

S'opposant à la théorie mésodermique, Verocay, en 1910, montre que la maladie de Recklinghausen est une maladie de système, d'*origine ectodermique ;* l'ectoderme étant à l'origine de tout le système nerveux.

Après la formation de la gouttière neuro-ectodermique, une altération, d'origine inconnue, mais héréditaire de cette gouttière détermine chez l'embryon la formation de tumeurs schwanniennes.

Dès 1926, Masson démontre que le constituant fondamental des tumeurs des nerfs périphériques est le syncytium schwannien de structure ectodermique, et non comme certains le pensent les fibroblastes mésodermiques.

« Tout dans le fascicule neurofibromateux est schwannoglique, ou d'origine schwannoglique », écrit-il.

Un stroma d'origine endoneurale a plus ou moins tendance à remplacer les cellules neuro-ectodermiques et à les masquer, de telle sorte qu'à la fin, un neurofibrome peut devenir un fibrome plus ou moins pur.

Nageotte a dit que le syncytium schwannien construit le nerf et le neurone l'occupe.

Masson ajoute que le syncytium schwannien construit la trame endoneurale collagène et les cellules endoneurales l'occupent secondairement.

Le système nerveux glial, qu'il soit central ou périphérique, dérive d'une même cellule-souche, le spongioblaste, cellule-sœur du neuroblaste et souche des cellules nerveuses proprement dites.

L'élément fondamental des neurinomes encapsulés a une structure identique à celle du syncytium schwannien.

Les éléments schwanniens du neurinome prolifèrent à l'intérieur de l'endonèvre, entourés par le vieux périnèvre, devenu capsule, et non par le tissu conjonctif extraneural.

Malgré son unité, le tissu tumoral peut prendre trois aspects, fasciculé, en palissades ou réticulé.

Les ***formations palissadiques*** décrites par Verocay, et avant lui[1] par Von Hippel, Mayer et Francini ne sont pas des accidents de développement, mais sont des productions organiques. Leur structure et leur histogenèse sont comparables à celles des corpuscules tactiles de Wagner-Meissner.

Les palissades sont constituées de noyaux ovales, alignés dans un même plan transversal. De chaque côté de cette palissade nucléaire il y a une bande fibrillaire, parallèle à elle et orientée dans le même sens que les noyaux.

Dans leur structure, les palissades ne diffèrent en rien des gaines de Schwann.

L'aspect en palissade est inconstant, mais pathognomonique.

Masson a même montré que les nævi et les taches pigmentaires étaient d'origine schwannienne.

La dégénérescence schwannienne peut se faire vers la sclérose et elle résulte non pas de l'envahissement de la tumeur par du tissu conjonctif, mais plutôt de la condensation de la trame endoneurale, après la désertion des cellules schwanniennes.

De nombreux auteurs, tels Beau et Alliez pour lesquels la neurofibromatose est une maladie gliale.

Van Bogaert, Cornil, Kissel, Lhermitte et Leroux ont confirmé les travaux de Masson et imposé la théorie neuroectodermique.

Nous retiendrons encore un fait important, au sujet des schwannomes expérimentaux.

Les expériences de Nageotte sur les fibres nerveuses montrent que le tissu schwannien est remarquablement fertile quand il est privé du contrôle exercé par les neurites.

— Une troisième théorie a été soutenue par Del Rio Ortega et Von Bohnchten. *Théorie mixte*, elle montre l'importance de la participation conjonctive, concurremment à l'élément schwannien.

Nous retiendrons donc que de ces trois théories, mésodermique, ectodermique et mixte, la théorie neuroectodermique de Masson est la seule qui permette de comprendre l'existence dans la neurofibromatose des gliomes vrais, de tumeurs des gaines et, d'affirmer, que seule la cellule de Schwann est à l'origine des neurinomes.

Les neurinomes, les neurofibromes, les troubles pigmentaires pourraient être en relation avec des perturbations dans la migration et la différenciation des cellules issues des crêtes neurales.

Bien qu'elles existent en puissance dès la fin du premier mois, les lésions dysgénétiques des phacomatoses, du fait de leur tendance blastomateuse pourront se développer au cours de la vie embryonnaire ou après la naissance et proliférer jusqu'à l'âge moyen de la vie.

ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

La maladie de Recklinghausen, affection congénitale et héréditaire, peut être retrouvée dès la naissance ; mais il n'est pas rare de voir le premier symptôme apparaître dans les premiers jours de la vie ou bien dans le courant des premières années.

Oriot, en 1897, écrivait : « On ne meurt pas de neurofibromatose, mais on meurt avec sa neurofibromatose. »

Le potentiel prolifératif de l'affection est difficile à évaluer, car il varie avec chaque individu ou avec chaque manifestation.

L'évolution de la maladie n'obéit à aucune règle bien définie. Tantôt l'affection reste fixe une fois constituée, tantôt elle évolue par poussées et plus ou moins rapidement, tantôt elle va même jusqu'à régresser. Tantôt,

enfin, on assiste à une transformation maligne des tumeurs et à la dégénérescence sarcomateuse.

Nous venons de dire que les lésions pouvaient parfois régresser, en fait, nous n'avons retrouvé dans la littérature qu'un seul cas de ce genre, mais il mérite d'être signalé. Il est rapporté par Holt et Wright qui ont étudié le cas d'un enfant vu à l'âge de 4 mois et pour lequel le diagnostic de neurofibromatose avait été porté. Le tableau clinique comportait des lésions kystiques osseuses et des tumeurs sous-cutanées.

Treize mois plus tard, ils constataient une régression considérable des lésions sous-cutanées et la disparition presque complète des lésions osseuses.

Cet exemple est exceptionnel et plus fréquemment la neurofibromatose poursuit son cours, évoluant par poussées plus ou moins espacées.

Elle peut rester latente pendant des années puis réapparaître avec une vigueur accrue.

« On ne meurt pas de neurofibromatose... » sauf si le neurinome est malin d'emblée, comme ce fut le cas pour un malade âgé de 30 ans, examiné par Delarue, Mlle Hagueneau, Friez et Cernéa :

Il présentait une tumeur de la branche horizontale gauche du maxillaire inférieur, extériorisée dans la cavité buccale. Une anesthésie dans le territoire mentonnier était notée.

L'examen histologique diahnostiqua un neurinome malin.

Après hémirésection gauche de la mandibule, le patient développa une récidive épicrânienne homolatérale.

Si la malignité d'emblée d'un neurofibrome est rare, les récidives et les dégénérescences sarcomateuses, après traumatisme et intervention chirurgicale sont, elles, très fréquentes.

D'après Milliard et Busser « les récidives locales sont possibles et elles sont parfois malignes d'emblée, contrastant avec d'autres schwannomes bénins ».

Mondor et Léger ont signalé que la croissance soudaine et rapide d'une tumeur neurofibromateuse, ainsi que les modifications cutanées de coloration et d'infiltration constituent des signes d'alarme et doivent faire penser à la dégénérescence sarcomateuse.

Fischer, en 1927, relevait 59 cas de dégénérescence, Hosoï, en 1931, 65 cas et Charade en 1939, 75 cas.

L'homme présenterait plus souvent que la femme des manifestations dégénératives et surtout entre 30 et 50 ans.

Hosoï a remarqué que l'ablation partielle ou le traumatisme opératoire d'un neurofibrome peut hâter sa transformation en sarcome.

Ou encore qu'après exérèse complète d'une tumeur maligne, un autre neurofibrome de localisation différente peut subir une transformation sarcomateuse. Cela témoignerait d'une dégénérescence multicentrique, peut-être simultanée.

Lorsqu'un neurofibrome bénin devient malin les métastases sont rares, et migrent notamment vers le poumon et la plèvre.

Comme nous le constatons, le pronostic des neurinomes est à réserver.

Doyen prétend que l'association d'un schwannome à une maladie de Recklinghausen assombrit le pronostic.

Martin et Graves affirment que lorsqu'un syndrome observé pendant plusieurs générations réapparaît, c'est avec une tendance à devenir sévère.

Et, Mlle Hagueneau pense que les tumeurs qui se développent au niveau des nerfs amyéliniques, à gaine incomplète, peuvent avoir facilement une évolution maligne. Ce qui expliquerait la fréquence des tumeurs malignes, plus grande chez les jeunes, où la myélinisation est plus tardive.

DIAGNOSTIC POSITIF

Il est posé lors de l'examen du sujet si l'on trouve :

des taches pigmentaires ;

des *Molluscum* ;

et des tumeurs nerveuses.

En outre, l'enquête familiale permet d'étayer le diagnostic si l'on retrouve des signes de l'affection dans les antécédents.

De plus, la découverte d'une seule tache « café au lait » chez un parent du sujet examiné autorise à poser le diagnostic de neurofibromatose.

Mais, c'est surtout l'examen histologique qui établira d'une manière absolue le diagnostic précis.

Pour cela on fera une biopsie dans la zone la première atteinte par le processus évolutif.

La présence des palissades et des nodules de Verocay est pathognomonique de la neurofibromatose.

Malheureusement ces formations sont inconstantes.

LES
LOCALISATIONS MANDIBULAIRES CONNUES

Ainsi donc, si le diagnostic de neurofibromatose ne pose pas de problème dans la deuxième observation rapportée ici, tant elle est proche de la forme initiale décrite par les auteurs ; il n'en va pas de même pour l'observation de la jeune Nadège Sto..., qui elle, au contraire n'en est qu'une forme fruste.

Pouvons-nous persister dans notre conviction et affirmer qu'il s'agit bien là de la même maladie ?

C'est pour nous en convaincre que nous avons recherché dans la littérature médicale des cas semblables à celui-ci.

Ils sont, hélas, peu nombreux. Nous avons rassemblé 21 observations. Nous les avons rangées, peut-être arbitrairement, en trois catégories :

— Neurofibromatose diffuse avec localisation maxillaire ;
— Neurinomes associés à des lésions cutanées ;
— Neurinomes sans autre manifestation neurofibromateuse.

La ***neurofibromatose diffuse*** qui se manifeste par de nombreuses lésions nerveuses et cutanées, disséminées sur tout le corps, entraîne également des troubles osseux.

Souvent toute une moitié de visage participe au processus neurofibromateux et sous une plaque de dermatolysie importante on constate l'atteinte des deux maxillaires.

Benaky, en 1904, expose le cas d'une femme de 40 ans qui présentait une dermatolysie très étendue de la joue droite et des signes manifestes de maladie de Recklinghausen. La radiographie révélait entre autres lésions une hypertrophie de la branche montante du maxillaire inférieur.

Kren, en 1906, relate lui aussi des lésions osseuses, sous-jacentes à une tumeur qui englobait toute la moitié droite du visage, chez un patient qui présentait par ailleurs des nævi et des *Molluscum pendulum*.

Au niveau du maxillaire inférieur il existait une atrophie avec diminution de la trabéculation osseuse et des contours usés.

De même, Stahnke, en 1922, note chez un jeune homme de 27 ans, atteint de neurofibromatose, un hémimaxillaire inférieur droit plus petit, sous des lésions cutanées.

Cadenat, en 1950, dans sa thèse rapporte l'observation d'un jeune homme de 18 ans qui présente une asymétrie faciale droite, avec la paupière supérieure éléphantiasique et la joue mollasse.

Sous les lésions cutanées l'examen radiologique révèle un élargissement de la cavité orbitaire droite.

Au maxillaire supérieur droit l'apophyse zygomatique est moins saillante.

Tandis qu'au maxillaire inférieur la branche horizontale du côté droit est atrophiée et présente une transparence de la trame osseuse exagérée.

Nous constatons que dans cette forme où la maladie est généralisée, l'atteinte dans le domaine maxillo-facial est aussi bien cutanée qu'osseuse.

Les déformations de l'os maxillaire peuvent être soit à type d'hypertrophie, soit à type d'atrophie. Dans tous les cas, on note la présence de lésions cutanées hypertrophiques.

Dans ces observations les lésions des maxillaires n'étaient que des manifestations secondaires de la maladie, des *troubles trophiques* plus que des lésions tumorales.

Plus proches de notre cas sont les observations qui relatent la présence d'une ***tumeur*** accompagnée d'un ou de plusieurs signes de neurofibromatose.

Ces lésions associées signant, avec l'histologie, le diagnostic.

Rachet, en 1936,

est consulté par une femme de 30 ans qui présente une tumeur de la grosseur d'un œuf de pigeon, au niveau du sillon vestibulaire inférieur droit, en regard de la deuxième prémolaire et de la première molaire.

D'apparition progressive, elle n'entraîne aucune douleur.

L'examen dermatologique révèle une neurofibromatose diffuse.

L'examen histologique de cette tumeur montre qu'il s'agit d'un *schwannome* développé aux dépens du nerf mentonnier, à son émergence.

Le trou mentonnier est élargi.

Martin et Graves, en 1941,

rapportent le cas d'un enfant qui est vu une première fois à l'âge de 4 mois pour une augmentation de volume de la partie droite de la mandibule.

En 1932, alors qu'il est âgé de 5 ans, il est pratiqué une excision chirurgicale de la tumeur sous-maxillaire et l'examen histologique diagnostique un *neurofibrome plexiforme.*

En 1937, lors d'examens radiologiques systématiques, le bord inférieur de la mâchoire apparaît épaissi, prenant l'aspect d'un ostéome.

Deux ans plus tard, l'altération osseuse prend l'aspect d'une aire circulaire dans la portion postérieure de la branche horizontale, simulant une image kystique.

Plus tard, cette image est restée inchangée tandis qu'apparaissait une déformation vertébrale à type de scoliose.

Martin Rushton, en 1944,

décrit le cas d'un jeune homme de 18 ans qui présente une asymétrie faciale importante, notée depuis la naissance.

Sous une tuméfaction du côté droit les deux maxillaires sont atteints.

Au maxillaire supérieur les incisives centrales sont déviées vers la gauche et les molaires droites ne sont pas présentes sur l'arcade.

Au maxillaire inférieur le canal dentaire est élargi, et au niveau des racines des 2e et 3e molaires qui ne peuvent évoluer et sont retenues, il existe une image géodique. L'exérèse partielle de la tumeur a été pratiquée et l'examen histologique révèle qu'il s'agissait d'un *neurinome*.

Rappaport et Camden, en 1953,

citent l'observation d'une jeune fille noire, âgée de 24 ans, qui se plaignait de violentes céphalées occipitales.

A l'âge de 11 ans, elle avait vu apparaître des tumeurs au palais, à la langue, aux lèvres. Les gencives toujours enflammées saignaient au moindre contact.

A l'âge de 19 ans, elle avait subi une thyroïdectomie et à 20 ans elle avait été hospitalisée pour des perturbations psychiques.

Elle présentait, en outre, de nombreux neurofibromes dans les narines et le larynx ainsi que de volumineuses excroissances sur les paupières, les oreilles, le tronc et les parties génitales.

De petits nodules pouvaient être palpés sur le côté gauche du maxillaire inférieur, et des radiographies montraient au bord inférieur de la mâchoire, juste au-dessous du trou mentonnier, une image radioclaire. La limite distale était bien nette tandis que la limite mésiale était floue et indistincte.

La preuve de l'origine neurofibromateuse de cette lésion ne fut pas faite, mais elle ne semblait poser aucun problème.

Aucune autre lésion osseuse ne fut retrouvée et aucune thérapeutique ne fut instituée.

Winters, Husser, Simard, Shebb, Salinas et Calif, en 1956,

rapportent le cas d'une jeune Mexicaine de 32 ans qui présente une tumeur dans la région des 3 molaires inférieures droites.

Enfant, elle avait subi une résection d'une partie de la mandibule droite.

A l'examen, elle présentait une déformation de l'angle droit de la mâchoire et une lésion indolore qui occupait toute la face ventrale de la langue ainsi que le côté adjacent du plancher.

Sur les gencives, près de la région incisive inférieure, il y avait des lésions polypoïdes qui entraînaient une gêne à la mastication.

Les trois molaires inférieures droites étaient restées incluses dans le maxillaire.

L'examen radiologique montre une destruction du bord inférieur du maxillaire.

De nombreux nodules cutanés et des taches pigmentaires café au lait furent retrouvés sur tout le corps.

L'examen histologique révèle qu'il s'agissait bien d'un *neurinome*.

L'exérèse des lésions fut pratiquée.

Borkenhagen et Vazirani, en 1956,

rapportent un cas familial de neurofibromatose. La mère et deux filles sont toutes les trois atteintes, mais chacune à un degré différent.

- La première patiente est une jeune fille de 17 ans qui était dans l'impossibilité de mettre ses dents antérieures en occlusion.

Depuis huit ans cette augmentation progressive du volume de la mâchoire s'effectuait sans douleur.

A l'examen, ils notaient un prognathisme, les incisives inférieures étaient mobiles et écartées, les gencives étaient rouges, la langue grosse et épaisse.

Sur la face linguale du maxillaire il existait une tumeur dans la région incisive.

L'examen radiologique montre au maxillaire inférieur une raréfaction de l'os alvéolaire avec perte de la trabéculation qui s'étendait de la région incisive jusqu'à la région prémolaire droite.

A l'apex de l'incisive centrale inférieure droite il y avait une petite image radioclaire.

Sur le corps il n'était retrouvé ni tumeur ni taches cutanées.

En vue de la biopsie il fut pratiqué l'exérèse des 2 incisives centrales, de la tumeur et du tissu situé à l'apex des dents.

L'histologie révèle qu'il s'agissait d'un *neurofibrome*.

— Le deuxième membre de la famille était une sœur morte à l'âge de 23 ans.

En effet, à l'âge de 5 ans, elle avait développé une tuméfaction importante de la cheville droite.

Sur la présence des taches café au lait et des tumeurs sous-cutanées, le diagnostic de neurofibromatose avait été porté.

A 12 ans, il était pratiqué une amputation de l'extrémité inférieure droite pour *neurofibrosarcome* métastatique au poumon gauche.

— Tandis que la troisième patiente était la mère qui ne présentait que des *Fibrosum molluscum* depuis sa vingtième année.

Jonhson, Wannamaker, Humes et Thompson, en 1959,

rapportent l'observation d'une jeune femme caucasienne, de 34 ans, qui présentait une paresthésie de la lèvre inférieure gauche, ainsi qu'une douleur à la mastication.

En 1955, lors d'un examen systématique il avait été découvert en arrière de la 2e molaire inférieure gauche une image radioclaire.

Cette lésion fut explorée chirurgicalement et on découvrit une tumeur solide qui entourait la gaine du nerf dentaire inférieur. Elle fut énucléée facilement sans léser le nerf et l'examen histologique diagnostiqua un *neurofibrome*.

On notait, de plus, deux taches pigmentaires sur la peau.

La patiente fut suivie régulièrement pendant deux ans. Il persistait toujours une anesthésie de la lèvre inférieure gauche.

En 1957, du même côté apparaît une tuméfaction. Les symptômes augmentent d'intensité et la radiographie montre alors une raréfaction osseuse importante avec perforation de la table osseuse, en arrière de la 2e molaire gauche.

L'exérèse est pratiquée ainsi que l'extirpation des portions proximale et distale du nerf dentaire inférieur.

L'examen histologique fait la preuve d'un *neurofibrome central.*

Nous constatons que dans tous les cas les auteurs ont noté des images de destruction comparables à celles que nous avons rapportées.

Nous terminerons enfin par une troisième série de publications qui rapportent des cas de ***neurinomes*** ou de ***neurofibromes isolés*** de la mandibule.

Bien qu'on se trouve en face d'un seul signe, ne peut-on poser sur lui seul le diagnostic de neurofibromatose ?

Zilkens, en 1937,

cite le cas d'un jeune homme de 17 ans qui présente au menton une tuméfaction qui évolue depuis l'âge de 11 ans.

Elle est de la grosseur d'un œuf de pigeon, recouverte d'une muqueuse normale.

Aucune dent permanente n'est sur l'arcade et l'examen radiologique montre une image de kyste folliculaire, au niveau de la symphyse.

L'exérèse est pratiquée et la biopsie diagnostique un *neurofibrome.*

Goldmann, en 1944,

observe un homme de 33 ans qui se plaignait de douleurs au niveau des dents inférieures.

Une radiographie montre une lésion kystique qui s'étend de la région de la première prémolaire au milieu de la branche montante.

Le diagnostic de kyste radiculaire est alors posé et l'extraction de cinq dents est pratiquée.

Lors de l'exploration par voie endobuccale, du tissu mou, friable est retiré et l'examen histologique révèle qu'il s'agit d'un neurofibrome.

Le trou mentonnier est élargi.

Il s'agissait d'un *neurofibrome* évoluant à partir du nerf dentaire inférieur.

Friedmann, en 1944,

rapporte le cas d'une jeune fille blanche, de 12 ans, qui se plaignait d'un gonflement dans la région molaire inférieure droite.

Une tuméfaction s'étendait de la première prémolaire inférieure droite jusqu'à la branche montante. Les molaires n'avaient pas encore évolué sur l'arcade.

L'examen radiologique suggérait une image de kyste et l'exploration de la zone montre qu'elle était remplie de tissu ferme, blanc, de nature neurofibromateuse.

Aucun autre neurofibrome ne fut retrouvé et l'auteur émit l'hypothèse que ce *neurofibrome* était formé à partir des nerfs de la membrane périodontale.

Oringer, en 1948,

observe un homme âgé de 34 ans qui se plaignait de paresthésie au niveau de la lèvre inférieure droite et de la moitié inférieure de l'hémiface droite.

La première molaire inférieure droite avait été extraite un an et demi auparavant, avec beaucoup de difficulté.

L'examen radiologique montre une image radioclaire, située dans la région de la première molaire inférieure droite, qui s'étend jusque dans le canal dentaire. Les apex des dents voisines plongent dans le canal situé au milieu du corps de la mandibule.

Lors de l'intervention, il est pratiqué l'ablation de tissu fibreux dense qui occupait la cavité du canal dentaire et s'attachait à ses parois.

L'histologie diagnostique un *neurinome* et dans les années qui suivirent il n'y eut pas de récidive.

Portalier et Dufrèche, en 1949,

rapportent l'observation d'un homme, de 67 ans, qui présente une tumeur de la région labiomentonnière gauche.

Cette tumeur du volume d'une grosse noix, de consistance élastique, indolente et régulière s'était développée rapidement en deux mois avec un épisode névralgique au début, ainsi que des phénomènes paresthésiques de la lèvre inférieure gauche.

Un cliché radiologique montre un élargissement du trou mentonnier qui atteint 1 cm de diamètre.

L'histologie révèle qu'il s'agit d'un *schwannome* du dentaire inférieur.

Conrad Spilka, en 1953,

cite le cas d'une femme blanche, de 39 ans. Pour la première fois elle note en 1944, une douleur à droite au niveau de l'oreille et du maxillaire inférieur.

La douleur est constante mais présente des paroxysmes. Elle irradie le long de la branche montante jusqu'à la région temporale.

En 1948, la radiographie montre dans le corps et la branche montante de la mandibule droite une importante image kystique. Elle s'étend de la deuxième molaire inférieure droite jusqu'à l'échancrure sigmoïde.

L'intervention est pratiquée. La tumeur est fermement attachée au nerf dentaire, elle est enlevée en plusieurs fragments.

Le diagnostic de *neurinome* est fait par la biopsie.

Deux ans après l'intervention de nouveaux clichés montrent que la

lacune est presque entièrement comblée d'os nouveau. Et, la paresthésie notée après l'intervention a complètement disparu.

Cornell et Vargas, en 1955,

voient une femme cubaine, de 65 ans, édentée complète et qui portait deux prothèses dentaires depuis deux ans.

Elle ressentait une gêne dans la région molaire inférieure gauche. Un film intrabuccal montre une image d'allure kystique.

Par une fistule s'écoulait un liquide jaunâtre.

Lors de l'intervention il est pratiqué l'énucléation de la tumeur qui n'était pas entièrement encapsulée, de la grosseur d'un œuf de pigeon et dont l'histologie révèle la nature *neurofibromateuse.*

David Dahlin, en 1957,

relate dans son livre sur les tumeurs des os l'observation d'une femme, âgée de 64 ans, qui présentait depuis vingt ans une tumeur du maxillaire inférieur.

La radiographie montre une image radioclaire de la région prémolaire et molaire inférieure droite.

L'histologie diagnostique un *neurofibrome.*

Caldwell, Hughes, Dix et Cox, en 1961,

notent qu'un jeune garçon blanc, âgé de 2 ans 1/2, est vu pour la première fois en septembre 1955 pour une tuméfaction périmaxillaire gauche.

La radiographie montre une lésion destructrice qui évolue dans le corps du maxillaire inférieur et s'étend en arrière de la première molaire temporaire gauche.

La biopsie pose le diagnostic de « fibrome de l'os ». En octobre 1955, l'intervention par voie buccale est pratiquée : la deuxième molaire de lait est enlevée, la masse tumorale qui renferme le germe de la première molaire permanente est mobilisée avec difficulté, car elle est très adhérente.

Deux semaines après l'intervention l'asymétrie mandibulaire est minime.

Mais, en novembre 1955, lors d'un examen systématique les auteurs constatent la récidive de la lésion.

La tumeur a doublé de volume et aucune notion de traumatisme ou d'infection n'est retrouvée.

Elle est fermement fixée sur le versant lingual gauche de la mandibule.

L'examen radiologique montre que la lésion intra-osseuse s'étend en arrière jusqu'à la branche montante et en bas jusqu'au bord basilaire, la corticale est amincie mais respectée.

Le patient reçoit un traitement de 750 rœntgens en quatre fois sur la lésion, puis en mars 1956, il est hospitalisé pour une seconde intervention.

La masse tumorale est disséquée sans difficulté et le nerf dentaire est réséqué avec la tumeur.

Les îlots de tissu tumoral qui entouraient la canine, la première prémolaire et la deuxième molaire permanente sont également enlevés.

Les suites opératoires sont normales, l'os a une bonne densité mais il persiste une petite image radioclaire.

En 1961, il ne présentait aucune récidive.

L'examen histologique avait posé le diagnostic de *neurofibrome* de la mandibule, mais il n'y avait pas de signes suffisants de malignité.

Berger et Fabry, en 1961,

rapportent l'observation d'un homme âgé de 50 ans qui se plaint d'une fatigabilité extrême.

Lors d'un examen systématique de la cavité buccale, ils découvrent une mobilité anormale des molaires inférieures. Une radiographie pratiquée alors montre au maxillaire inférieur une image kystique arrondie, limitée par une paroi épaisse, située à hauteur de la face distale de la deuxième molaire gauche. Dans cette zone on aperçoit plusieurs géodes distinctes, donnant un aspect en « grappe de raisins ».

En janvier 1960, lors de l'intervention, les auteurs trouvent une zone spongieuse tumorale qui s'étend de l'échancrure sigmoïde jusqu'à la première prémolaire gauche. Elle est parfaitement entourée par la corticale, sauf à son extrémité antérieure, où elle perfore la face linguale de la mandibule.

Le diagnostic histologique est fait par le Docteur Payen : il s'agit d'un *schwannome*.

Nous avons regroupé dans un tableau récapitulatif toutes ces observations (p. 52 et 53).

Nous distinguons d'une part :

les 4 cas d'hémihypertrophie faciale ;

puis les 9 cas de neurinomes avec signes associés ;

enfin, les 9 cas de neurinomes isolés.

Nous nous sommes efforcée de tenir compte du sexe, de l'âge, des signes cliniques, radiologiques et histologiques. De plus, nous avons cru bon de préciser le côté de la lésion et les tentatives de traitement.

Tableau récapitulatif des observations ——→

	Sexe		Age		Signes cliniques	Côté de la lésion	Signes radiologiques
	F.	M.	— 30 ans	+ 30 ans			
Benaky	+			+	Hypertrophie.	D.	Hypertrophie branche montante.
Kren		+	Non précisé		Tumeur.	D.	Atrophie.
Stanhke		+	+		Atrophie.	D.	Diminution de trabéculation.
Cadenat		+	+		Hémihypertrophie.	D.	Atrophie branche horizontale.
Rachet	+		+		Tuméfaction branche horizontale.	D.	Trou mentonnier élargi.
Martin-Graves		+	+		Augmentation de volume.	D.	Image kystique.
Rushton		+	+		Tuméfaction.	D.	Géode. Canal dentaire élargi.
Rappaport	+		+		Nodules.	G.	Image pseudo-kystique.
Winters	+		+		Tumeur.	D.	Destruction du bord inférieur.
Borkenhagen	+		+		Prognathisme.	D.	Image radioclaire.
Jonhson	+		+		Paresthésie.	G.	Image radioclaire.
1re observation personnelle	+		+		Tuméfaction.	D.	Image radioclaire.
2e observation personnelle	+			+	Tuméfaction.	D.	Destruction branche montante.
Zilkens		+	+		Tuméfaction.	Symphyse	Image kystique.
Goldmann		+		+	Douleurs.	Non précisé	Image kystique. Trou mentonnier élargi.
Friedmann	+		+		Tuméfaction.	D.	Image kystique.
Oringer		+		+	Paresthésie.	D.	Image radioclaire.
Portalier		+		+	Tuméfaction.	G.	Trou mentonnier élargi.
Spilka	+			+	Douleurs.	D.	Image kystique.
Cornell	+			+	Gêne.	G.	Image kystique.
Dahlin	+			+	Tuméfaction.	D.	Image radioclaire.
Caldwell		+	+		Tuméfaction.	G.	Image radioclaire.
Berger		+		+	Mobilité des dents.	G.	Image kystique.

Troubles cutanés	Notion familiale	Traitement récidive		Histologie
Dermatolysie.				
Dermatolysie. Lésions hypertrophiques. Lésion hypertrophique.				
Neurofibromatose diffuse.				Schwannome.
		Excision.		Neurofibrome plexiforme.
Lésion cutanée.		Exérèse partielle.		Neurinome.
Neurofibromes multiples.				Non pratiquée.
Nodules et taches.		Exérèse.		Neurinome.
0	+	Exérèse.		Neurofibrome.
Taches.		Énucléation.	+ et réintervention.	Neurofibrome.
Taches.				Schwannome.
Neurofibromatose diffuse.				Neurofibrome.
		Exérèse.		Neurofibrome.
		Exérèse.		Neurofibrome.
		Exérèse.	0	Neurofibrome. Neurinome. Schwannome.
		Exérèse. Énucléation.	0	Neurinome. Neurofibrome. Neurofibrome.
		Exérèse.	+ Traitement radiothérapique et résection dentaire inférieur.	
		Exérèse.		Schwannome.

Dans ce tableau, nous ne tiendrons pas compte des 4 cas d'hémihypertrophie cutanée, qui touchent tout le côté droit du visage et s'accompagnent soit d'hypertrophie osseuse, soit d'atrophie.

En outre, ces manifestations osseuses ne sont pas à vrai dire des lésions tumorales, mais plutôt des troubles osseux trophiques, sous-jacents à des lésions cutanées.

Nous ne les avons citées qu'à titre indicatif, étant donné leur localisation au maxillaire, mais elles n'entrent pas dans le cadre des tumeurs du maxillaire, comparables à celles que nous rapportons ici.

Par contre, dans les 17 observations suivantes, 7 sont exactement décalquées sur les nôtres, les 10 autres ne présentent qu'une tumeur du maxillaire inférieur, identique, mais cette tumeur n'est accompagnée d'aucun autre signe de neurofibromatose.

Ces signes ne sont-ils pas passés inaperçus ?

N'apparaîtront-ils pas ultérieurement ?

Il serait présomptueux de vouloir faire une étude statistique à partir de 19 cas. Contentons-nous simplement de faire un bilan.

11 cas touchent le sexe féminin,
8 cas touchent le sexe masculin.

11 tumeurs frappent des sujets de moins de 30 ans,
8 tumeurs frappent des sujets de plus de 30 ans.

11 siègent du côté droit,
6 siègent du côté gauche,
1 siège au centre,
1 non précisé.

15 se manifestent par des images radiologiques géodiques au niveau de la branche horizontale,
2 ont entraîné un élargissement du trou mentonnier,
1 a entraîné une destruction de la branche montante,
1 a entraîné une destruction du bord inférieur de la mandibule.

12 cas ont été traités chirurgicalement,
sur 4 suivis régulièrement,
2 ont présenté une récidive,
7 cas n'ont pas été traités.

18 tumeurs ont été biopsiées,
8 schwannomes,
9 neurofibromes,
1 neurofibrome plexiforme,
1 pour laquelle le diagnostic de neurofibrome était évident n'a pas été biopsiée.

La localisation tumorale de la neurofibromatose au maxillaire inférieur est rare, si l'on se réfère au nombre restreint des observations publiées. Il est évident que quelques cas observés n'ont pas été publiés et que certaines publications ont pu nous échapper.

Mais si, à partir de ce petit nombre nous voulons généraliser, nous remarquerons :

— que ces tumeurs sont plus fréquentes chez la femme ;

— qu'elles atteignent de préférence les sujets jeunes ;

qu'elles siègent surtout du côté droit sur la branche horizontale de la mandibule (est-ce une coïncidence ?) ;

— qu'elles se manifestent radiologiquement, notamment par des images géodiques.

Nous remarquerons donc que l'observation de la jeune Nadège Sto..., que nous avons présentée en premier, entre exactement dans le cadre de l'affection, telle qu'elle a été décrite, en effet :

— Nadège Sto... est du sexe féminin ;

— elle a 12 ans ;

— la tumeur siège sur la branche horizontale droite ;

— et elle se manifeste sur les radiographies par une image géodique.

Si ces constatations ne sont que coïncidences, ces coïncidences sont alors troublantes.

Notre seconde observation qui relate le cas de M^me^ Arn... s'éloigne davantage de ce tableau classique.

— Bien sûr notre patiente est du sexe féminin,

— la lésion siège également du côté droit,

— mais la tuméfaction n'est apparue que tardivement, après trente ans, et elle se manifeste non plus par une image pseudo-kystique de la branche horizontale, mais par une destruction complète de la branche montante du maxillaire inférieur.

C'est là la seule observation que nous ayons pu retrouver d'un neurinome du nerf dentaire inférieur, siégeant non plus à son émergence au trou mentonnier, mais sur son parcours intramandibulaire.

Nous pouvons tout de même affirmer qu'il existe une certaine uniformité dans les manifestations mandibulaires de la neurofibromatose.

Il s'agit presque toujours d'une *lésion isolée du maxillaire inférieur*, qui se traduit le plus souvent par une destruction de la trame osseuse, au contact de la tumeur, et qui n'entraîne aucune douleur, ni gêne fonctionnelle.

Lorsque les troubles pigmentaires et cutanés existent, le diagnostic de ces lésions est plus facile à poser. Mais, en l'absence de manifestations cutanées ou nerveuses associées, il est beaucoup plus difficile d'affirmer à coup sûr le diagnostic.

Et, si le cas de M^me^ Arn... posait en fait peu de difficulté quant au diagnostic, celui de Nadège Sto... était beaucoup plus délicat à affirmer, car elle n'offrait que très peu de signes cliniques.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Nous avons vu qu'en dehors de l'histologie, le diagnostic positif de la neurofibromatose était essentiellement basé sur :

— un syndrome cutané ;
— un syndrome nerveux ;
— et un syndrome osseux.

Après un bref rappel des affections cutanées et nerveuses qui pourraient éventuellement prêter à confusion, nous insisterons plus particulièrement sur les lésions osseuses, d'aspect géodique, localisées au maxillaire inférieur, semblables à celles que nous avons observées.

Dans le ***syndrome cutané,*** nous éliminerons d'emblée les pigmentations observées dans la maladie bronzée d'Addison, l'hémosidérose ou l'argyrisme.

Nous passerons également très rapidement sur les *phtyriases* des vagabonds et les pigmentations ethniques.

Par contre, les tumeurs cutanées, les neurofibromes sous-cutanés, peuvent être confondus avec des *lipomes* ou des petits *fibromes.*

Mais la consistance diffère, tandis qu'elle est molle et élastique pour le neurofibrome, elle est plus ferme pour les lipomes. Ceux-ci peuvent d'ailleurs être disséminés en n'importe quel point du corps et atteindre des tailles considérables.

Et l'examen histologique permet de lever le doute sans difficulté.

Le ***syndrome neurologique*** pose un problème différentiel très important avec la *névrite hypertrophique* de Déjérine.

Comme la neurofibromatose, la névrite hypertrophique est une affection congénitale et héréditaire, mais elle en diffère essentiellement par un syndrome sensitif, moteur et trophique.

Tandis que dans la maladie de Recklinghausen les tumeurs nerveuses sont uniques ou multiples, disposées en chapelet le long des nerfs périphériques, énucléables et n'entraînant aucun trouble fonctionnel, dans la névrite hypertrophique les gros troncs nerveux sont hypertrophiés, d'une manière diffuse et régulière, parfois avec des renflements.

Cette hypertrophie nerveuse s'accompagne d'atrophies musculaires, symétriques, de troubles de la sensibilité, de signes de la série tabétique ou cérébelleuse et parfois d'une cyphoscoliose.

En présence d'un névrome solitaire, l'examen histologique permet de faire le diagnostic en montrant une structure faite de fascicules symétriques tandis qu'ils sont asymétriques dans la neurofibromatose.

Quant aux ***manifestations osseuses,*** elles peuvent poser un problème très délicat.

En effet, à cause de leur diversité elles sont susceptibles de rappeler toutes les affections osseuses.

Le diagnostic est facile à faire avec des maladies capables d'entraîner des déformations rachidiennes, à type de cyphoscoliose, tels le *mal de Pott*, la *chondro-dysplasie spondylo-épiphysaire ;* ou encore des maladies dues à des troubles d'ossification et telles que le *rachitisme*, l'*ostéomalacie* ou l'*épiphysite vertébrale* des adolescents.

Il n'est toujours pas difficile avec la *maladie exostosante*, maladie héréditaire, elle aussi, qui entraîne des hypertrophies osseuses. Mais il s'agit là d'une chondrodysplasie et les excroissances sont des ecchondroses secondairement ossifiées.

Des altérations de type atrophique ou aplasique, telles qu'on les voit dans les *dysostoses cléido-crâniennes* ou *cranio-faciales* posent peu de problème d'analogie avec la neurofibromatose.

Mais, en fait, bien plus que toutes ces affections cutanées et nerveuses, ce sont les maladies qui entraînent, au maxillaire inférieur des images de géodes qui ont posé pour nous la plus grande difficulté.

En effet, en présence de cette zone radioclaire dont l'intérieur est homogène et qui souffle la corticale, nous nous devions d'évoquer toutes les affections susceptibles d'entraîner des destructions osseuses à la mandibule.

Nous nous sommes donc trouvée en présence d'un grand nombre de maladies. Les unes n'entraînant qu'une géode unique, d'autres se manifestant par des images destructives multiples, soit accolées les unes aux autres, soit disséminées dans l'os.

Nous avons pu éliminer certaines d'entre elles facilement.

— L'*ostéite aiguë* diffusée de la branche horizontale. Non seulement elle se distingue de la neurofibromatose par un début brutal, une infection apicale, par des douleurs violentes, par l'atteinte de l'état général, mais, encore, par une image radiologique différente. Elle révèle la présence de géodes nombreuses irrégulières, mal limitées. Les travées osseuses ont perdu leur ordonnance, la structure osseuse est altérée.

— *L'ostéomyélite staphylococcique.* Après un début brutal avec température à 40°, trismus et douleurs, elle se manifeste radiologiquement, à la période d'état, par une raréfaction osseuse irrégulière, diffuse, mal limitée, envahissant l'os environnant.

— *La tuberculose osseuse.* Dans sa forme gommeuse, elle peut entraîner des images géodiques mal limitées accompagnées d'ostéoporose de toute la mandibule.

— La *gomme syphilitique* de l'angle. Elle peut se traduire par une image bi-ou trilobée, à bords polycycliques, bien limitée.

De même certaines affections du système hématopoïétique ont été également écartées :

— Le *granulome éosinophile* qui se manifeste radiologiquement par une

géode unique. Il s'agit d'une destruction osseuse, à contour arrondi, irrégulier. Il n'y a pas de formation osseuse réactionnelle.

Mais elle s'accompagne de douleurs, de tuméfaction, de décollement de la gencive.

— *Le plasmocytome solitaire.* A l'examen radiologique, on découvre une géode de grande taille, bien limitée, à l'emporte-pièce. Les observations de plasmocytome sont exceptionnelles.

Mais de nombreuses affections peuvent entraîner la formation, au maxillaire inférieur, de tumeurs dont l'image radiologique peut prêter à discussion avec celles obtenues dans nos observations. Et, nous avons dû les éliminer systématiquement avant d'affirmer la neurofibromatose.

— Dans l'*ostéose parathyroïdienne*, le maxillaire est hypertrophié.

Radiologiquement le squelette prend une transparence osseuse excessive, l'os est soufflé. Il présente des plages géodiques. Petites, elles peuvent être accolées les unes aux autres et donner à l'os un aspect vermoulu volumineuses et isolées elles prennent la forme d'une image kystique ovalaire, bien limitée.

Mais, il existe des troubles de l'ossification, des images de condensation se juxtaposent à des images de décalcification, l'os prend alors un aspect flou, la structure osseuse est altérée, l'ordonnance des trabécules est détruite.

De plus, elle se distingue essentiellement de nos observations par un syndrome biologique qui réunit une hypercalcémie, une hypocalciurie et une hypophosphorémie. Les phosphatases alcalines du sang sont notablement augmentées.

— Dans la *dysplasie fibreuse* des os, le syndrome osseux pur, décrit par Jaffe et Lichtenstein, se traduit par une altération de l'os, à type d'hypertrophie et l'examen radiologique révèle des aires de raréfaction osseuse pseudo-kystiques, mais elles contrastent avec des zones de condensation. Ces images peuvent être isolées ou multiples. L'os est soufflé, la corticale est amincie.

Le syndrome ostéo-cutanéo-endocrinien, décrit par Albright, associe à ces malformations osseuses des signes cutanés, sous forme de taches pigmentaires « café au lait » et des signes endocriniens avec puberté précoce.

Ni dans l'un, ni dans l'autre cas nous n'avons retrouvé de puberté précoce.

Nous avons dû également comparer nos images radiologiques avec celles découvertes lors des tumeurs des maxillaires, d'origine dentaire ou non :

— Les *kystes radiculo-dentaires* se révèlent par une image radioclaire à contours réguliers, bordée par un liséré plus opaque. Elle est appendue à l'apex d'une racine et, l'intégrité du ligament n'est pas respectée. L'os voisin conserve une structure normale. En outre, à la palpation, la tumeur peut être fluctuante et la ponction ramène un liquide citrin contenant des paillettes de cholestérine.

— L'*améloblastome non dentifié* se manifeste par une destruction osseuse,

le plus souvent elle siège à l'angle de la mâchoire, mais elle peut envahir la branche montante.

Il peut s'agir d'une image kystique, uniloculaire. Elle est bordée par un liséré opaque ; elle est cloisonnée, parcourue par des lignes de refend qui délimitent des logettes inégales.

Et, les tomographies permettent souvent de découvrir l'existence de petits foyers tumoraux isolés, distincts du foyer principal.

Ni l'une, ni l'autre de nos patientes ne présentait une image bordée par un fin liséré et cloisonnée, aussi avons-nous pu éliminer la plupart des tumeurs du maxillaire, d'origine non dentaire :

— *La tumeur à myéloplaxes.* Elle siège à la partie moyenne de la branche horizontale, mais il s'agit d'une image aréolaire, finement cloisonnée, quadrillée par des travées arciformes, prenant l'aspect en « bulles de savon » ou en « nids d'abeille » ;

— Les *myxomes* dont l'examen révèle une image radioclaire, parcourue par des cloisons qui se coupent à angles vifs ;

— Les *chondromes*, qui se présentent sous l'aspect d'une image radiologique claire, à contours nets, et parsemée de fines cloisons osseuses. Dans les logettes il peut se produire des phénomènes d'ossification qui donnent une image en « coupe de grenade ».

Mais des taches pigmentaires peuvent s'associer à ces chondromes, dans le syndrome de Kast et le diagnostic est alors plus malaisé.

— Les *angiomes* entraînent eux aussi une destruction osseuse qui se manifeste radiologiquement par de nombreuses petites cavités accolées les unes aux autres en une masse unique dont les contours sont nets ;

— Et les *fibromes* qui siègent à la partie moyenne de la branche horizontale et entraînent sur les clichés une image claire, arrondie, limitée par un fin liséré, soufflant la corticale.

Si l'image, présentée par la petite Nadège Sto..., était bien limitée, celle observée chez M^me^ Arn... était moins nette, moins précise, les contours bien que présents, étaient flous, mal définis et nous pouvions nous demander s'il ne s'agissait pas d'une tumeur maligne.

Mais, dans le cas d'un ostéosarcome ou d'un réticulosarcome, l'examen radiologique montre une image d'ostéolyse imprécise. On peut y voir une géode uni- ou multiloculaire, à bords flous. Il n'y a plus de limite entre la tumeur et l'os environnant. Elle le grignote, la structure osseuse se modifie. La corticale est rompue et l'os n'est pas soufflé.

En *conclusion*, il était difficile, voire impossible de poser le diagnostic de neurinome sur les seuls faits cliniques et radiologiques.

Mais, la clinique nous permet d'éliminer :

— L'ostéose parathyroïdienne, grâce au syndrome biologique ;

— L'ostéite fibreuse, grâce au syndrome endocrinien ;

- Un améloblastome et une tumeur à myéloplaxes, grâce aux clichés radiologiques ;

— Une tumeur néoplasique grâce à la radiographie et à l'absence de signes de malignité.

Pour Nadège Sto..., c'est le compte rendu histologique qui nous suggéra le diagnostic de neurofibromatose.

Ne voulant pas poser un tel diagnostic sur un seul examen, nous avons passé en revue la plupart des affections qui entraînent des destructions osseuses de la mandibule.

Aucune ne correspondait rigoureusement à la description que nous avons faite de nos patientes et nous n'avons pu alors qu'admettre le diagnostic des histologistes.

Par contre, dans le cas de Mme Arn..., c'est la clinique et l'examen radiologique qui nous imposèrent d'emblée le diagnostic. L'examen histologique pratiqué par la suite devait confirmer le diagnostic de neurofibrome du nerf dentaire inférieur.

THÉRAPEUTIQUE

Il ne nous restait plus qu'à envisager dans l'un et l'autre cas le traitement éventuel.

Or, tous les auteurs sont d'accord pour préconiser une thérapeutique prudente.

Mondor et Léger affirment que toute intervention est grave chez un neurofibromateux. Leur défense est précaire et l'on doit craindre dans les suites opératoires des complications hémorragiques, intratumorales qui assombrissent le pronostic et peuvent signer une recrudescence du potentiel évolutif.

De plus, nous avons déjà signalé la grande fréquence des récidives locales ou à distance et l'évolution maligne, après un traumatisme opératoire.

Plus récemment Davis, Edgerton et Hoffmeister ont examiné 175 cas de neurofibromatose diffuse, entre 1945 et 1951.

Ils ont opéré 47 cas, directement au niveau de l'aire du neurofibrome, ce qui a représenté 112 interventions.

Ils ont alors observé que 10,6 % des cas subissaient une dégénérescence maligne, soit 2,3 % du total.

Il convient donc avant d'effectuer tout acte thérapeutique, de bien discuter de l'opportunité de l'exérèse chirurgicale, si l'on ne veut pas courir le risque de voir apparaître une tumeur maligne là où il n'existait qu'une forme fruste et bénigne.

L'intervention ne sera alors pratiquée qu'en présence de tumeurs importantes qui entraînent des douleurs, des troubles fonctionnels ou des signes de déficit moteur.

Donc, si l'intervention s'avère utile, en cas de tumeur bénigne on peut

n'effectuer qu'une énucléation de la lésion ou bien une résection limitée de la partie atteinte du nerf.

Si la tumeur présente quelques signes de malignité il est alors préférable de pratiquer une résection étendue du nerf, mais elle empêche rarement une récidive tumorale.

Si nous nous souvenons des expériences faites par Nageotte et Masson, nous devons éviter, lors de l'extirpation du nerf, de conserver la gaine de Schwann. En effet, la gaine privée du contrôle du neurite a tendance à proliférer et à entraîner une hypertrophie du syncytium schwannien.

Donc la section du nerf doit être faite le plus près possible de la tumeur, de part et d'autre de celle-ci. Elle doit intéresser tout autant la gaine que le nerf, sinon plus.

La radiothérapie a aussi été préconisée, notamment en présence de névromes plexiformes qui posent un problème cosmétique important.

La radiothérapie utilisée conjointement à la chirurgie plastique n'a pas donné de très bons résultats. Après un état stationnaire de quelques mois, les lésions reprennent leur évolution et parfois même sur un rythme alarmant.

Telle est l'observation rapportée par Martin et Graves d'une fillette de 5 ans. Elle présentait un neurofibrome de la joue gauche. Après une première intervention ils assistent à la récidive de la tumeur. Et malgré plusieurs séances de radiothérapie précédant une seconde intervention ils ont vu le neurofibrome évoluer à une allure considérable et entraîner la mort par cachexie.

Dans certains cas, lors de fracture et de pseudarthrose, un traitement orthopédique peut être mis en œuvre.

Notre attitude fut donc l'*abstention thérapeutique* aussi bien dans un cas que dans l'autre.

En effet, tant que la tumeur de Nadège Sto..., n'augmentera pas plus de volume, tant qu'elle n'entraînera pas de gêne fonctionnelle, aucun traitement ne sera institué.

Pour M^me^ Arn..., il était peut-être plus délicat de s'abstenir, mais la tumeur ne présente pas de signes de malignité et ne s'accroît que très progressivement et l'intervention n'améliorerait en aucun cas les troubles installés depuis des années.

CONCLUSIONS

I. — Au terme de cette étude, nous venons de ranger sous le même diagnostic de ***neurofibromatose de Recklinghausen*** deux cas dont les manifestations cliniques sont très différentes.

II. — Si dans les formes typiques, comme celle observée chez M^me^ Arn..., elle associe un syndrome osseux à un syndrome cutané et à un syndrome nerveux ; elle peut dans les formes frustes ne se manifester que par un seul de ces syndromes, ou bien en associer deux seulement. Telle fut l'observation de l'enfant Sto... où le syndrome osseux avait une place prépondérante et aurait pu suffire à lui seul à poser le diagnostic. Mais, l'enfant Sto... présentait également des taches pigmentaires « café au lait ».

III. — En fait, le diagnostic des localisations mandibulaires de la neurofibromatose ne s'impose pas d'emblée au praticien. Ce diagnostic n'est que l'aboutissement de longues recherches. En effet, la clinique est pauvre :

— Les *signes physiques* sont limités à une tuméfaction qui n'entraîne aucun signe fonctionnel.

— Les *examens biologiques* ne sont pas perturbés (ce qui permettra ultérieurement d'écarter l'ostéose parathyroïdienne de Recklinghausen).

— Les *clichés radiologiques* révèlent la présence d'une tumeur osseuse géodique et leur examen approfondi permettra d'éliminer les autres tumeurs du maxillaire telles que le kyste radiculo-dentaire ou l'améloblastome, les tumeurs à myéloplaxes, le myxome, le chondrome ou le fibrome.

IV. — L'examen histologique de la tumeur qui montre une prolifération schwannienne entraînant des formations palissadiques au sein d'une substance interstitielle, réticulée, permet d'affirmer le diagnostic de neurofibromatose, d'une manière incontestable.

V. — Le pronostic de l'affection, bien que bénin, reste à réserver. En aucun cas on n'assiste à la régression de la maladie. Mais, elle évolue lentement, par poussées et elle peut parfois subir une dégénérescence maligne.

L'affection se présentant comme une *tare héréditaire*, il pèse sur la des-

cendance des individus atteints de neurofibromatose une menace non négligeable.

Car, si certains ont pu affirmer qu'un individu sur 2 500 ou 3 000 naissances pouvait être atteint, d'autres qui eux tenaient compte des formes frustes ont pu dénombrer un individu atteint sur 100, ce qui représente une proportion considérable.

En fait, l'écart énorme entre les deux statistiques peut s'expliquer par le nombre très important de cas qui demeurent méconnus, en raison même de la pauvreté des manifestations.

VI. — En somme la ***neurofibromatose de Recklinghausen*** amène rarement à consulter :

— le diagnostic n'est pas évident ;
— le pronostic est parfois grave ;
— et cependant c'est une maladie fréquente.

Dans ses manifestations mandibulaires elle est exceptionnelle, de diagnostic difficile et de pronostic peu sévère.

Vu :
Le Doyen,
G. CORDIER.

Vu :
Le Président de la Thèse,
M. DECHAUME.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
J. ROCHE.

BIBLIOGRAPHIE

Adrian. — Ueber neurofibromat. und ihre Komplikationen. *Beitr. für klin. Chirurg.*, 1901.

Apert et Mlle Abricossof. — Lymphangiome de la langue et du cou et malformations diverses chez un enfant atteint de neurofibromatose familiale. *Soc. de Pédiatrie*, 18 novembre 1930.

Armelin (Mlle). — Les dystrophies osseuses de la neurofibromatose. Thèse de Paris, 1932.

Babonneix, Touraine et Pollet. — Contribution à l'étude des lésions osseuses de la maladie de Recklinghausen. *Bull. Soc. Méd. Hôp. de Paris*, 1701, 18 décembre 1925.

Baden, Pierce et Jackson. — Multiple neurofibromas with oral lesions. *Oral Surg., Oral Med., Oral Path.*, **8**, 263, mai 1955.

Berger et Fabry. — Considérations à propos d'un neurinome du nerf dentaire inférieur. *Acta Stomatologica Belgica*, **58**, n° 3, 1961.

Bogaert (Von). — Traité de Médecine. Masson, éd., Paris, 1949.

Boidin et Paillas. — Dystrophies osseuses au voisinage des grandes plaques de dermatolysie dans la neurofibromatose. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 18 avril 1938.

Borkenhagen et Vazirani. — Multiple neurofibromatosis in a family. *Oral Surg., Oral Med., Oral Path.*, **9**, 269, mars 1956.

Brochard. — Contribution à l'étude de la neurofibromatose. Thèse de Paris, n° 458, 1934.

Brooks et Lehmann. — The bone changes in Recklinghausen's neurofibromatosis. *Surg., Gyn. and Obst.*, **38**, 588-595, 1924.

Cadenat. — Les manifestations de la neurofibromatose dans le domaine maxillo-facial. Thèse Toulouse, n° 110, 1950.

Caldwell, Hughes, Dix et Cox. — Neurofibroma of the mandible. *J. Oral Surg.*, **19**, 166-171, mai 1961.

Charleux. — Les manifestations palpébrales et orbitaires de la neurofibromatose de Recklinghausen. Thèse Lyon, n° 88, 1957.

Cornell et Vargas. — Intraosseous neurofibroma of mandible. *Oral Surg.*, **8**, 34, 1955.

Cornil et Ranvier. — Manuel d'histologie pathologique. Baillière, éd., Paris, 1881.

Crouzon. — Névrome plexiforme et maladie de Recklinghausen. *Le Monde Médical*, 1er mai 1922.

Dahlin. — Tumors general aspects. Thomas, éd., Springfield, Illinois, 1957.

Davis, Edgerton et Hoffmeister. — Neurofibromatosis of the head and neck. *J. Plast. and Reconstr. Surg.*, **14**, 186, septembre 1954.

Dechaume. — Maladie de Recklinghausen avec tumeur royale particulière. *Paris Médical*, n° 72, 43, janvier 1927.

Dechaume, Parliard et Ferragne. — La névrite hypertrophique. *Journal de Médecine Lyon*, 20 décembre 1934.
Delarue, Mlle Hagueneau, Friez et Cernéa. — Neurinome malin du nerf dentaire inférieur. *Rev. de Stomatologie*, **50**, 529, 1949.
Doyen. — Schwannome de la face. *Acta Otorhinolaryng., Belgica*, 1957.
Dreyfus et Mamou. — Lacunes crâniennes familiales de la neurofibromatose de Recklinghausen. *Sem. Hôp. Paris*, nº 28, 1307, 14 avril 1950.
Ducroquet et Cattard. — Pseudarthrose congénitale de jambe. *J. de Chir.*, **53**, nº 4, 483, avril 1939.
Duflos. — Recherches sur la maladie de Recklinghausen. Thèse Paris, nº 581, 1939.
François, Katz et Lambrechts. — Association homolatérale d'hydrophtalmie, de névrome plexiforme de la paupière supérieure et d'hémihypertrophie faciale dans la maladie de Recklinghausen. *Bull. Soc. Belg. Opht.*, nº 126, 1059, 1961.
Friedmann. — Neurofibromatosis of bone. *Am. J. of Rœntg. and Rad.*, **51**, 623, 1944.
Goldmann. — Case reports from the files of the registry of dental and oral pathology. *Am. J. Orthodont. and Oral Surg.*, **30**, 265, mai 1941.
Grenet, Ducroquet, Isaac-George et Macé. — Taches pigmentaires et lésions osseuses, formes frustes de la neurofibromatose. *Bull. de Soc. de Péd. de Paris*, **32**, 158, mars 1934.
Hagueneau (Mlle). — Contribution à l'étude des schwannomes malins. Thèse de Paris, nº 833, 1950.
Hallopeau et Janselme. — Arrêt de développement des os et maladie de Recklinghausen. *Bull. de Soc. Franç. de Dermatol. et de Syphil.*, 116, 1905.
Holt et Wright. — The radiologic features of neurofibromatosis. *Radiology*, **51**, 647, 663, 1948.
Hosoï. — Multiple neurofibromatous with special reference to malignant transformation. *Arch. Surg.*, **22**, 258, février 1931.
Jaffe. — Tumors and tumorous conditions of the bone and joints. *Arch. of Path.*, 1958.
Janselme. — Neurofibromatose avec anomalies de l'appareil visuel, de l'intelligence et du squelette. *Rev. Neurol.*, 437, 1916.
Jonhson, Wannamaker, Humes et Thompson. — Central neurofibroma. *Oral Surg.*, 379-383, mars 1959.
Laignel-Lavastine. — Neurofibrome des nerfs périphériques. *Soc. Méd. Hôp.*, 1163, juillet 1924.
Leger (L.), Ducroquet et Leger (M.). — Maladies du squelette, 93-125. Masson et Cie, éd., Paris, 1949.
Leroux. — Les dystrophies osseuses de la neurofibromatose. Thèse Paris, 1941.
Lièvre et Bloch-Michel. — Les lésions osseuses de la neurofibromatose. *Bull. et Mém. Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 1950.
Lïsch. — Die vier Phakomatosen. *Münch. Med. Wchschr.*, 1942.
Marie (P.) et Couvelaire. — Neurofibromatose généralisée. *Rev. Neurol.*, 919, 1900.
Martin et Graves. — Plexiforme neurofibroma invading the oral cavity. *J. A. M. A.*, **117**, 1535, 1er novembre 1941.
Masson. — Tumeurs humaines. Maloine, éd., Paris, 1956.
Mondor et Léger. — Quelques aspects chirurgicaux de la neurofibromatose de Recklinghausen. *J. de Chir.*, 341, 1946.
Nageotte. — La structure fine du système nerveux. *La Revue des Idées*, nº 13, 1905.
Oringer. — Neuroma of the mandibule. *Oral Surg., Oral Med., Oral Path.*, **1**, 1135, 1948.

Oriot. — Contribution à l'étude de la neurofibromatose. Thèse Paris, nº 478, 1896.

Pollosson, Cibert et Dechaume. — Maladie de Recklinghausen avec troubles osseux et cutanés ayant conduit à une amputation haute de la cuisse. *Lyon Médical*, **140**, 428, 1927.

Portalier et Dufrèche. — Schwannome du dentaire inférieur. *Rev. de Stomatologie*, **50**, 220, 1949.

Preiser et Davenport. — Multiple neurofibromatosis and its inheritance. *Am. J. M. Sc.*, **156**, 507, 540, 1918.

Puech. — Les manifestations osseuses de la neurofibromatose. *Paris Médical*, 502, 1926.

Rachet. — Localisation buccale de la maladie de Recklinghausen. In *Revue Odontologique*, mars 1936.

Rappaport et Camden. — Neurofibromatosis of the oral cavity. *Oral Surg., Oral Med., Oral Path.*, **5**, 599, 404, 1953.

Recklinghausen (Von). — Ueber die multipler Fibroma der hant und ihrer Beziehung zu den multiplen Neuromen. *Annales de Dermatol. et de Syph. de Berlin*, 1882.

Winters, Husser, Simard, Shebb, Salinas et Calif. — Neurofibromatosis with involvement of the mandible. *Oral Surg.*, **13**, nº 1, 76-79, janvier 1960.

Zilkens. — Ueber erin Neurinom am Unterfieker. *Ztschrf. Stomat.*, **35**, 461, 9 avril 1937.

Zimmer. — La neurofibromatose, ses formes héréditaires et familiales. Thèse Paris, nº 622, 1936.

TABLE DES MATIÈRES

Pages

INTRODUCTION 15

LA NEUROFIBROMATOSE 27

Historique 27

Étiologie 28

Symptomatologie 30

Le syndrome cutané 30

Le syndrome neurologique 31

Le syndrome osseux 31

Le syndrome ophtalmologique 36

Les manifestations viscérales 36

Anatomie pathologique 37

Macroscopiquement 37

Microscopiquement 38

Évolution et pronostic 40

Diagnostic positif 42

LES LOCALISATIONS MANDIBULAIRES CONNUES 43

Diagnostic différentiel 56

Thérapeutique 60

CONCLUSIONS 63

BIBLIOGRAPHIE 65

JULIEN PRÉLAT. Paris-V^e^. Dépôt légal : 1965, 1^er^ trimestre, n° 178.
IMPRIMERIE BARNÉOUD S. A. Laval (Mayenne). N° 5033 — 3-1965.